

الأمراض الجلدية عند الأطفال (نلسون)

ترجمة و إعداد

د. محمود طلوزي

د. هيثم سارة

مراجعة وتدقيق

أ. زياد الخطيب

رئيس قسم الترجمة الطبية

المرجع في

الأمراض الجلدية عند الأطفال نلسون

نقله إلى العربية وأعدّه

د. هيثم سارة

د. محمود طلوزي

مراجعة وتدقيق

أ. زياد الخطيب

رئيس قسم الترجمة الطبية في دار القدس للعلوم

حقوق الطبع محفوظة

دار القدس للعلوم

دمشق - يرموك - هاتف : 6345391

الإهداء

إلى

شهداء وأبطال

إتفاضة الأقصى المباركة

الفهرس

الباب الثلاثون الجلد

5.....	الفصل 650: المظاهر الشكلية للجلد
7.....	الفصل 651: تقييم المريض
9.....	الفصل 652: مبادئ العلاج
13.....	الفصل 653: أمراض الوليد
16.....	الفصل 654: العيوب الجلدية
20.....	الفصل 655: عسرات تنسج الوريقة الظاهرة
21.....	الفصل 656: الاضطرابات الوعائية
27.....	الفصل 657: الوحمات الجلدية
33.....	الفصل 658: الأفات مفرطة الصباغ
36.....	الفصل 659: الأفات ناقصة الصباغ
40.....	الفصل 660: الاضطرابات الحويصلية الفقاعية
48.....	الفصل 661: الأكزيما
53.....	الفصل 662: الحساسية الضيائية
58.....	الفصل 663: أمراض البشرة
66.....	الفصل 664: اضطرابات التقرن
72.....	الفصل 665: أمراض الأدمة
80.....	الفصل 666: أمراض النسيج تحت الجلد
84.....	الفصل 667: اضطرابات الغدد العرقية
87.....	الفصل 668: اضطرابات الشعر
92.....	الفصل 669: اضطرابات الأظافر
96.....	الفصل 670: اضطرابات الأغشية المخاطية
98.....	الفصل 671: الإنتانات الجرثومية الجلدية
111.....	الفصل 672: الإنتانات الفطرية الجلدية
119.....	الفصل 673: الإنتانات الفيروسية الجلدية
123.....	الفصل 674: لدغات مفصليات الأرجل والاحتشاشات الطفيلية
130.....	الفصل 675: العد
135.....	الفصل 676: أورام الجلد
139.....	الفصل 677: الأدوية الجلدية التغذوية

الباب الثلاثون

الجلد

The Skin

1. الخلايا الميلانية المشكلة للصباغ، والمسؤولة عن لون الجلد. تنتج الخلايا الميلانية الجسيمات الميلانية الحاوية على الميلانين.

تشقق الخلايا الميلانية البشرية من العرف العصبي وتهاجر إلى الجلد أثناء الحياة الجنينية. تسكن هذه الخلايا في البشرة بين الجريبة وفي الجربيات الشعرية ويزداد عددها من خلال الانقسام أو هجرة خلايا إضافية إلى البشرة.

2. خلايا مركل *Merkel* وهي خلايا بشرية مرافقة للعصب، والتي قد تكون هامة في حس اللمس وفي تطور الجلد.

3. خلايا لانغرهانس وهي خلايا متفصصة *Dendritic* بجهاز البالعات وحيدة النوى، وهي تحوي عضوية نوعية هي حبيبة بيريك *Birbeck*. تشقق هذه الخلايا من نقي العظم وتشارك في الارتكاسات المناعية في الجلد، حيث تلعب دوراً فاعلاً في معالجة وتقديم المستضدات.

II. الأدمة Dermis

تشكل الأدمة بنية ليفية متينة مرنة داعمة تتوضع بين البشرة والدهن تحت الجلد. تتألف من ألياف غرابية ومرنة وشبكية متوضعة في مادة أساسية عديمة الشكل تحوي أوعية دموية وأوعية لمفية وبنى عصبية وغدد مُفرزة (ناغمة) ومُفرزة عرقية وجربيات شعرية وغدد زهمية وعضلات ملس. من الناحية الشكلية، يمكن تقسيم الأدمة إلى طبقتين: الطبقة الخليمية السطحية التي تتداخل مع حواف البشرة، والطبقة الشبكية الأعظم المتوضعة تحت الأدمة الخليمية. الطبقة الخليمية أقل كثافة وأكثر خلوية، بينما تبدو الطبقة الشبكية أكثر ترصاً بسبب الشبكة المتينة من الألياف الغرابية والمرنة المتشابكة.

يدعى اتصال البشرة مع الأدمة منطقة الغشاء القاعدي، وتتج هذه البنية المعقدة عن مساهمة كل من الخلايا البشرية والخلايا الميزانشيمية. يمتد الوصل البشري الأمامي من الغشاء البلاسمي للخلية القاعدية إلى القسم الأعلى من الأدمة. يبدو الغشاء القاعدي كبنية ثلاثية الطبقات مؤلفة من الصفيحة الصافية *Lamina Lucida* المتاخمة مباشرة للغشاء البلاسمي للخلية القاعدية، والصفيحة

الفصل 650 -

المظاهر الشكلية للجلد

Morphology of the Skin

I. البشرة:

إن البشرة الناضجة هي نسج ظهاري مطبق مكون، بشكل مسطر، من الخلايا التقرنية. الطبقة السفلى للخلايا التقرنية، هي طبقة الخلايا القاعدية التي تجدد البشرة باستمرار عبر الانقسام الخيطي للخلايا القاعدية. تنشأ الخلايا الجذعية للخلية التقرنية من الجربيات الشعرية. تشكل الخلايا التقرنية التي تتضخ من خلال عملية التمايز البشري القسم الخارجي من البشرة *Barrier portion*، الذي يسمى بالطبقة المتقرنة. تبلغ سماكة الطبقة المتقرنة 10-50 ميكرون عندما تتكون من الخلايا التقرنية المتمايزة الناضجة. تؤدي أذية الطبقة المتقرنة إلى زيادة نفوذية الجلد، وقد تزيد احتمال الإنسان الجلدي أو الجهازى أو السمية الجهازية للأدوية أو الكيماويات المطبقة موضعياً.

يتم تجديد الخلايا التقرنية السطحية للبشرة بطريقة منتظمة حيث تنتج خلايا الطبقة القاعدية نحو الأعلى إلى الطبقة المتقرنة. تبلغ الفترة بين الانقسام الخيطي للخلية القاعدية وحس فقدان الطبقة المتقرنة، حوالي 28 يوماً. تكون حركة الخلايا أكثر سرعة في أمراض فرط التكاثر، مثل الصدف. وتكون الخلايا التقرنية الواصلة حديثاً إلى الطبقة المتقرنة غير متمايزة تماماً حيث تشكل حاجزاً معيماً. ترتبط الخلايا التقرنية مع بعضها بواسطة لويحات الاتصال المسماة الجسيمات الرابطة *desmosomes*. تنشأ ليفات مؤثرة هويولية إلى الجسم الرابط وتساعد في اتصال الخلايا. تسبب الأضداد الذاتية الموجهة ضد جزيئات الالتصاق المتنوعة للجسيمات الرابطة، انحلال الأشواك *Acantholysis* (انفصال الخلايا التقرنية المرتبطة مع بعضها مع تشكل فقاعات).

بالإضافة إلى الخلايا التقرنية، تحوي البشرة ثلاثة أنماط خلوية إضافية وهي:

لا تتجدد. يمتد الجريب من سطح البشرة إلى الأدمة العميقة، حيث تشكل خلايا المطرق matrix مع الحليمات الأدمية جذر الشعرة البصيلي.

تتألف الشعرة النامية من بصلة ومطرقة تنشأ منه سقبة الشعرة (عقد الشعرة) المتقرنة، وتتألف السقبة من لب داخلي وقشر وطبقة حُلبيدية خارجية.

إن نمو الشعر عند الإنسان دوري، مع فترات متساوية من النمو (anagen) والراحة (telogen). يختلف طول فترة النمو من أشهر إلى سنوات. عند الولادة، تكون جميع الأشعار في طور النمو، ثم تفقد الفعالية التوليدية التالية التواقف فيما بينها، وبذلك، يسود نموذج عشوائي من النمو والتساقط. ينمو شعر القروة حوالي 1 ستمتر بالشهر.

أشكال الشعر هي الزغب الجنيني والشعر الانتهاطي والشعر الزغبي. الزغب الجنيني قصير رقيق ويتساقط قبل نهاية الحمل ليحل محله الشعر الزغبي في الأسابيع 36-40 من الحمل. الشعر الانتهاطي طويل وعشش وموجود في القروة واللحية والحاجبين والأهداب والإبط والعانة. الشعر الزغبي قصير ناعم، وغالباً عديم الصباغ، ويتوزع فوق باقي الجسم. أثناء البلوغ، يسبب التئيب بالهرمونات الأندروجينية تغير شعر العانة والإبط واللحية من شعر زغبي إلى شعر انتهاطي.

VI. الغدد الزهمية Sebaceous Glands:

توجد هذه الغدد في كل المناطق باستثناء الراحتين والأخمصين وظهر القدمين، لكن أعدادها زائدة في الوجه وأعلى الصدر والظهر. تفتح أفتيتها في الجريبات الشعرية إلا في الشفتين والقلفة والشفيرين الصغيرين، حيث تفتح مباشرة إلى السطح المخاطي.

هذه الغدد المنفرزة (الغدد التي تنفرض خلاياها مع مفرزاتها) holocrine هي بنى كيميائية متفرعة ومفصصة غالباً وتتألف من طبقة قاعدية متكاثرية من الخلايا المسطحة الصغيرة على محيط كتلة مركزية من الخلايا الشحمية. تتلاشى هذه الخلايا الأخيرة بينما تتحرك باتجاه القناة، وتشكل إفرازاً شحمياً يدعى الزهم sebum، الذي يتألف من حطام خلوي وجليسريدات ثلاثية وفوسفوليبيدات واسترات الكوليسترول. تعتمد الغدد الزهمية على التئيب الهرموني وتنشط بواسطة الأندروجينات عند البلوغ. تنبئ الغدد الزهمية الجنينية بالأندروجينات الولدية، وتولف إفرازاتها الشحمية مع الخلايا الوصفية الطلاء الدهني Vernix Caseosa.

VII. الغدد المختزرة Apocrine Glands:

توضع الغدد المختزرة في الإبط وهالة الثدي والمناطق التناسلية وحول الشرج وحول السرة. وهي عبارة عن بنى أنبوبية ملتفة كبيرة تفرز باستمرار سائلاً حليبياً عديم الرائحة، والذي يفرغ استجابة

للكثيفة Lamina-densa المركزية، والصفحية تحت القاعدية Subbasal Lamina المتوضعة على الجانب الأدمي من الصفحية الكثيفة. تعمل عدة أجزاء ضمن هذه المنطقة في تثبيت البشرة إلى الأدمة. يحوي الغشاء البلاسمي للخلايا القاعدية صفائح الكربونية كثيفة تدعى أنصاف الأجسام الواسلة hemidesmosomes، حيث تسير الحويوط الليفيّة الموترّة ضمن الخلايا القاعدية لترتكز على هذه المواقع. تنشأ الحويوط الليفيّة المثبتة في الغشاء البلاسمي، وبشكل رئيسي، قرب أنصاف الأجسام الواسلة، وتدخل إلى داخل الصفحية الكثيفة. تمتد الليفات المثبتة المكونة بشكل مسيطر من ألياف الغراء نمط VII من الصفحية الكثيفة في القسم الأعلى من الأدمة حيث تنغرز ضمن اللويحات المثبتة. تركيب الغشاء القاعدي بالإضافة إلى دوره في المرض الجلدي، خصوصاً في الاضطرابات الحويصلية الفقاعية، هو مدار بحث مكثف. يبدو أن العيوب الجزيئية في مكونات الغشاء القاعدي تنف خلف عدد من الأمراض النفاطية (انظر الفصل 660).

الخلايا الأدمية المسيطرة هي مصورة الليف ذات الشكل المغزلي، وهي المسؤولة عن تركيب الألياف الغرائية والمرنة وعديدات السكر المحاطية. أيضاً توجد الخلايا الناحسة البالغة والخلايا البدينة والكريات البيض المتحركة. تعمل المادة الأساسية الهلامية كوسط داعم للمكونات الليفيّة والخلوية وتحتجز جزء كبير من ماء الجسم. تنزود كل من البشرة والأدمة بالمغذيات بواسطة الأوعية الدموية الأدمية.

III. النسيج تحت الجلد Subcutaneous Tissue:

يتألف النسيج تحت الجلد أو السبلة الشحمية Panniculus من خلايا شحمية وحواجز ليفية تنقسم إلى فصيصات وترتبط إلى اللقافة المتوضعة تحتها والسحقاق. أيضاً توجد أوعية دموية وأعصاب في هذه الطبقة التي تحصد كمخازن للشحوم وعازل للمحافظة على حرارة الجسم ووسادة واقية ضد الرضوض.

IV. ملحقات الجلد Appendageal Structures:

تشقق هذه البنى من تجمعات من الخلايا البشرية التي تصبغ متخصصة خلال التطور الجنيني. تظهر براعم صغيرة (ظهارية انتاشية أولية) خلال الشهر الجنيني الثالث، حيث تنشأ منها الجريبات الشعرية والغدد الزهمية والمفتزرة وانتفاخات ارتكاز العضلات ناصية الشعر. تشقق الغدد العرقية المفزرة من نمو البشرة للأسفل في مواقع منفصلة خلال الشهر الجنيني الثاني وتكتمل بالشهر الخامس. يبدأ تشكل الأظافر خلال الشهر الثالث الجنيني.

V. الجريبات الشعرية Hair Follicles:

جريب الشعرة هو أبرز بنية في المركب الشعري، الذي يشمل غدة زهمية وعضلة ناصية للشعرة، وفي بعض المناطق مثل الإبط، غدة مفزرة. تتوزع الجريبات الشعرية في كل أنحاء الجلد باستثناء الراحتين والأخمصين والشفاه وحشفة القضيب، وإذا دمرت هذه الجريبات

الفصل 651 -

تقييم المريض

Evaluation of the patient

1. القصة والتفحص الفيزيائي:

History and Physical Examination:

على الرغم من سهولة تمييز العديد من الاضطرابات الجلدية عبر رعاية بسيطة، إلا أنه من الضروري أخذ قصة مرضية مفصلة وإجراء فحص فيزيائي، وذلك من أجل التقييم الدقيق. في كل الحالات يجب فحص كامل سطح الجسم والأغشية المخاطية والمنطقة والشعر والأظفار وذلك بشكل كامل وتحت إضاءة كافية. يجب ملاحظة لون ومرونة وقوام ودرجة حرارة ورطوبة الجلد، وكذلك نمو وقوام وسماكة وروثق الأشعار والأظفار. يجب جس ومعاينة الآفات الجلدية وتصنيفها على أساس مظاهر الشكل والحجم واللون والقوام والقساوة والموقع والتوزيع. أيضا يجب أن يحدد الطبيب فيما إذا كانت التغيرات تعود للآفة البدئية نفسها أو فيما إذا نتجت عن تغير النموذج السريري بعامل ثانوي مثل إثنان أو رض أو علاج.

تصنف الآفات البدئية إلى لطععات وحطاطات وبقع ولويحات وعقد وأورام وحويصلات وقفاعات وبثرات وانتبارات وكيسات. تمثل البقعة *macule* تغيرا في لون الجلد لكنها غير محسوسة. عندما تكون الآفة أكبر من 1 سنتيمتر، يستخدم مصطلح *patch* الحطاطات *papules* عبارة عن آفات صلبة محسوسة أصغر من 0.5-1 سنتيمتر بينما العقيدات *nodules* أكبر قطرا. الأورام *Tumors* أكبر عادة من العقيدات وتختلف بشكل معتبر من حيث الحركة *mobility* والقوام *consistency*. الحويصلات *vesicles* عبارة عن آفات مرتفعة مملوءة بسائل وتقيس أقل من 0.5 سنتيمتر قطرا، وعندما تكون أكبر تدعى قفاعة (ناتفة) *bullae*. تحوي البثرات *pustules* مادة قيحية. الانتبارات *wheals* عبارة عن آفات محسوسة مسطحة القمة ذات حجم وشكل مختلف وتعمل بجمعيات آدمية لسائل الزدمة. الكيسات *Cysts* عبارة عن آفات سميكة الجدار محددة ومتوضعة عميقا في الجلد، وهي مغطاة ببشرة طبيعية وتحوي مادة سائلة أو نصف صلبة. يشار إلى تجمع الحطاطات والبثرات بمصطلح *plaques* اللويحات.

قد تغير الآفات البدئية إلى آفات ثانوية، أو قد تتطور آفات ثانوية في وقت لا توجد فيه آفات بدئية. عادة ما تقيد الآفات البدئية، من أجل أهداف تشخيصية، أكثر من الآفات الثانوية. تضم الآفات الثانوية توسفات وقروحات وتسحجات وتآكلات وشقوق وجلبات وندبات. تتألف التوسفات (الحراشف) *scales* من طبقات متراسة من خلايا الطبقة القرنية المحتجزة على سطح الجلد. التآكلات *erosions* عبارة عن فقدان موضعي للبشرة، وهي تشفى بدون

للمحرضات الأدرنجية، التي تنجم عادة عن الشدة العاطفية. إن التفكك الجرثومي للرق للقر المتقرز مسؤول عن الراحة الكريهة المرافقة للتعرق. تبقى الغدد المتقرزة هاجمة حتى البلوغ حيث تبدأ عندها بالتضخم والإفراز استجابة للفعالية الأندروجينية. يتألف القسم المتقرز من طبقة واحدة من الخلايا المخاطة ببطقة من الخلايا المضطربة البشروية التقلصية. تبطن القناة ببطقة مزدوجة من الخلايا المكعبة وتفتح على المركب الشعري الرهوي. رغم أن الغدد المتقرزة لا تشارك في تنظيم الحرارة، إلا أنها تصاب في حديثات مرضية معينة.

VIII. الغدد العرقية المفرزة (الناتحة):

Eccrine Sweat Glands:

تتوزع هذه الغدد في كامل سطح الجسم بما في ذلك الراحتين والأصمعيين، حيث تكون أكثر غزارة في هذه المواقع. تستجيب الغدد العرقية المفرزة المتوضعة في الجلد المشعر للمنبهات الحرارية وتعمل على تنظيم درجة حرارة الجسم بواسطة تحرير الماء على سطح الجلد من أجل التبخر، وبالمقابل فإن الغدد العرقية الموجودة في الراحتين والأصمعيين تستجيب بشكل رئيسي للمنبهات النفسية الفيزيولوجية.

تتألف كل غدة مفرزة من قسم مفرز يتوضع في الأدمة الشبكية أو الشحم تحت الجلد ومن قناة إفرازية تفتح على سطح الجلد. يمكن التعرف على المسام العرقية الموجودة على الخواف البشروية للراحة والأصابع بواسطة عدسة مكبرة لكن لا يمكن رؤيتها في أي مكان آخر بسهولة. هناك غطاء من الخلايا التي تؤلف الوشيجة الإفرازية وحيدة الطبقة: خلايا قائمة صغيرة وخلايا رافعة كبيرة، وتتوضع هذه الخلايا على طبقة الخلايا البشروية المضطربة العضلية التقلصية والغشاء القاعدي. الغدد مزودة بألياف عصبية ودية، لكن الوسيط الفارماكولوجي للتعرق هو الأسيتيل كولين أكثر من الإبي نرين.

يتألف العرق من ماء و سوديوم و بوتاسيوم و كالسيوم و كلوريد و فوسفور و لاكتات و كميات قليلة من الحديد و الفلوكوز و البروتين. يختلف التركيب حسب معدل التعرق، لكنه يكون ناقص التوتر دائما تقريبا عند الأطفال الطبيعيين.

IX. الأظفار Nails:

عبارة عن بني بشروية متخصصة حامية تشكل صفائح محدبة شفافة محكمة الالتصاق على السطوح الظهريّة الجعدة لأصابع اليدين والقدمين.

تنمو صفيحة الظفر، التي تشتق من المطرق الناشط استقلاليا للخلايا المتكاثرة المتوضعة تحت الطبقة الظفرية الخلفية، للأمام بمعدل حوالي 1 سنتيمتر كل 3 أشهر. الصفيحة الظفرية محدودة بالطيات الظفرية الجانبية والخلفية، وتتأ جليدة رقيقة من الطبقة الخلفية فوق منطقة بيضاء ذات شكل هلال يسمي الهليل *lunula*. ويعبر اللون الوردي للظفر عن السرير العائلي المستطين.

الفطور الشعرية الداخلية *endothrix*. قد تبدو التوسفات والجلبات صفراء شاحبة، ولكن هنا لا يعتبر هذا دليلاً للإنسان الفطري. آفات الجلد بالفطور الجلدية (السفحة الجسدية) غير متألقة لكن تكون بقع السفحة المبرقشة، ذات تآلق ذهبي تحت مصباح وود. *Erythrasma* وهو إثنان الفيتات الناجم عن *tetracycline* البكتيريا *Corynebacterium Minutissimum*، قد يتألق بلون وردي - أرجواني، بينما *keratofollicular* تآلق أصفر - أخضر تحت مصباح وود. يمكن رؤية المناطق الشبكية التصبغ بشكل أكثر وضوحاً باستعمال مصباح وود، خصوصاً إذا كانت التفريعات الاصطناعية بشرية. تبدو الآفات مقرطة الصباغ أكثر قتامة والآفات ناقصة الصباغ فاتحة اللون أكثر من الجلد المحيط بها.

IV. محضر مماء البوتاسيوم KOH Preparation:

يمكننا من القيام بطريقة سريعة وموثوقة وذلك بكشف العناصر الفطرية لكل من الخمائر والفطور الجلدية. يجب كشط الآفات التوسفية عند الحافة الفعالة وذلك من أجل الكشف الأمثل للأفطورات والأبواغ. يجب إزالة سطح الحويصلات، ويجب التقاط قمة النفاطة ووضعها على شريحة للفحص. في سفحة الرأس، يجب نفث الشعر المصاب من الجريبات، حيث أن توسفات الفروة لا تحوي الأفطورة عادة. يضاف عدد قليل من القطر من مماء البوتاسيوم 20٪ إلى العينة، ثم تسخن بلطف على مصباح كحول حتى تبدأ بالغليان، وبشكل بديل، تسخن لوقت كافٍ (الحوالي 10-20 دقيقة) للسماح بذيوبان الفرفرين. بشكل بديل، يمكن مزج دي ميثيل سفو كسايد (DMSO) في محلول KOH، ثم يفحص المحضر تحت ضوء منخفض الكثافة للبحث عن العناصر الفطرية.

V. لطاخة تزانك Tzank Smear:

تعتبر مفيدة في تشخيص بعض الإلانات الفيروسية (الحلأ البسيط والحماق والحلأ المنطقي والأكريميا الحلئية) وفي كشف انحلال أشواك الخلايا في داء الفقاخ. يجب غمر بقعة نفاطة حديثة سليمة وتفرغ السائل، ثم تكشط قاعدة النفاطة بقوة بأداة كليلية، مع أخذ الحظطة لتجنب سحب كمية هامة من الدم، ثم تدلمد على شريحة زجاجية نظيفة وتجفف بالهواء. التلون المفضل هو غيمزا، ولكن تلون رايت مقبول أيضاً. تعتبر الخلايا البوليونية والخلايا المرطلة متعددة النوى مشخصة للإلانات بفيرس الحلأ، وإن انحلال أشواك الخلايا البشرية يميز لداء الفقاخ.

يعتبر الفحص التآلفي المباشر أكثر حساسية ونوعية. تكشط الخلايا الفترية من قاعدة النفاطة كما هو موصوف سابقاً، ويلون بالمجيري الشريحة بالأضداد الموسومة النوعية لفيرس الحلأ المنطقي أو فيروس الحلأ البسيط. ثبت مراقبة الشريحة بالمجهر التآلفي وجود الفيرس النوعي ضمن الخلايا.

تندب. تمتد القرحات *ulcers* إلى الأدمة، وتقبل للشفاء مع تندب. الآفات القرعية، المحدثه بالخدش، غالباً ما تكون خطية أو زاوية الشكل وتندعى *excoriations*. تتجسم الشقوق *Fissures* عن الانشطار أو التصدعات، وتحدث عادة في الجلد المريض. تتألف *crusts* الجلبات من تجمعات متلبدة من الدم والمصل والقيح والخطاطم البشري على سطح آفة نازة. التندبات *scars* هي آفات نهائية رقيقة منمخضة وضمرية أو مرتفعة ضخامية أو مسطحة مرنة، وهي مؤلفة من نسج ضام ليفي. التحزز *lichenification* هو تسمك الجلد مع بروز (زيادة وضوح) ارتسامات خطوط الجلد الطبيعي، وينتج هذا عن التعریش المزمن (الفرك، الخدش) أو عن التهاب.

في حال عدم وضوح التشخيص بعد الفحص الكامل، قد تستطب واحدة أو أكثر من الإجراءات التشخيصية. بالإضافة إلى الإجراءات التشخيصية المناقشة هنا، توجد إجراءات أخرى مذكورة في فصولها المناسبة (مثال: كشاطات آفات الحرب، ولطاخات وزروعات للحويصلات والشرات من أجل كشف الفيرس أو الباكترية).

II. خزعة الجلد Biopsy Of Skin:

أحياناً، يطلب إجراء خزعة جلدية من أجل التشخيص عند الأطفال. الخزعة بالمقرضة *punch biopsy* عبارة عن إجراء بسيط نسبياً، غير مؤلم عادة، يمنح نسيجاً كافياً للفحص في حال أخذ العينة من الآفة المناسبة. اختيار آفة بدئية حديثة متطورة جيداً أمر هام جداً للحصول على التشخيص الدقيق. يجب أن يكون موقع الخزعة ذي عطورة قليلة نسبياً بالنسبة لأذية البنى الأدمية المستبطنة. يتم تحديد الجلد عبر تطبيق كريم *Emla* و/أو حقن ليدوكاين 2-1٪ داخل الأدمة (كزابلوكاين) مع أو بدون إيسي نغرين وذلك بواسطة إبرة قياسها 27 أو 30 بعد تنظيف الموقع. تضغط المقرضة ذات القياس 3 أو 4 ملمسراً قطراً، يثبت على الجلد وتدار حتى تصل إلى عمق مناسب. يجب أن تحوي السداة *Plug* على كل الطبقات الجلدية الثلاث (البشرة والأدمة وتحت الجلد). يجب رفع السداة بلطف بواسطة ملقط أو تستخرج بإبرة وتنفصل عن النسيج المستبطن بواسطة مقص القرعية. يتوقف النزف بالضغط المحكم وبالخياطة. يجب وضع الخزعة في محلول الفورم الدهيد 10٪ (فورمالين) من أجل معامتها بشكل مناسب.

III. مصباح وود Wood Lamp:

يصدر مصباح وود ضوءاً فوق بنفسجي بشكل رئيسي بطول موجة 365 نانومتر. الفحص الذي يجري في غرفة مظلمة، مفيد في كشف البقع ناقصة الصباغ وإلانات فطرية سطحية محددة للفروة. يُكشف تآلق أزرق - أخضر عند قاعدة كل سقبة شعرة مصابة في أحماج الفطور الشعرية-الخارجية *ectothrix* وفي بعض أحماج

الجدول (1-651): موجودات التآلق المناعي في الأمراض الجلدية المتوسطة بالمناعة.

المرض	جلد المصاب	جلد غير المصاب	IF المباشر	IF اللمبش	الأضداد الأخرى
التهاب الجلد حلي لشكل	مباين	إيجابي	IgA حبيبي \pm C في الأدمة الحليمية	لا شيء	IgA مضاد للذئبة فسي 70-20%. أضداد ضد الغليتين مع الداء الزلاقي
اللقاحات التفاعلية	إيجابي	إيجابي	IgA خطي وشريط C في BMZ، وليفياً IgM و IgA و IgE	IgG تجاه BMZ، في 70% لا شيء	
داء الفصاع (كسل المتنوعات)	إيجابي	إيجابي	IgG في المسافات ما بين الحويصة البشرة بين الخلايا القرنية	IgG تجاه الحبيب بين الخلايا	لا شيء
القناع الورقي	إيجابي	إيجابي	IgG تجاه الغليكوبروتين للجسيم الرباط والتيسو غلين،	مثل IF المباشر	لا شيء
الحلأ الحبيبي	إيجابي	إيجابي	C3 ضد BMZ وأحياناً IgG	IgG ضد BMZ، لا شيء.	
الجلد القحاضي الخطي - IgA (الجلد القحاضي الزمن عند الأطفال)	إيجابي	إيجابي	IgA خطي ضد BMZ، وأحياناً C	حوار مخفف، لا شيء. ضد BMZ.	لا شيء.
الذئب الحمامي القرصي	إيجابي	ساي	IgG و IgM و IgA خطي و C3 عد BMZ (شريط ذاتي)	لا شيء.	ANA ساي.
الذئب الحمامي الجهازى	إيجابي	متغير: متعرض للشمس 30-50%، غير متعرض للشمس 10-30%	IgG و IgM خطي و C3 ضد BMZ (شريط ذاتي).	لا شيء.	ANA Anti- Ro(SSA) Anti-DNA Anti-Sm
فرغرية هينوخ شونلاين	إيجابي	ساي	IgA حول جدار الوعاء	لا شيء	IgA العامل الرثواني، أحياناً.

C. المتعمة، IF موجودات تآلق مناعي، Ig الغلوبولين المناعي، ANA ضد المضاد للنواة، BMZ منطقة الغشاء القاعدي عند الفصل البشري الأديمي.

VI. الدراسات التآقية المناعية:

Immunofluorescence Studies:

يمكن استخدام الدراسات التآقية المناعية للجلد من أجل كشف الأضداد المثبتة بالنسج الموجهة لكوّنات الجلد والمنعمة، وبما أن نماذج التلوين المميزة نوعية لاضطرابات جلدية محددة فإنه يمكن استخدام المصل لتحديد الأضداد الجوالّة. يجب الحصول على عينات الخزعة الجلدية، من أجل محضرات التآلق المباشر، من المواقع المصابة باستثناء الأمراض التي تتطلب أخذ العينة من الجلد المجاور للآفة أو الجلد غير المصاب (جدول 1-651). تجرى الخزعة بالقارضة ويوضع النسج في وسط نقل خاص أو تجمد مباشرة في التروحين السائل من أجل النقل أو التخزين. تحضن مقاطع رقيقة مثبتة بالبرودة من العينة مع الأضداد المرتبطة بالفلوريسين والموجهة ضد مستضدات نوعية. يمكن فحص مصل المرضى بواسطة تقنيات التآلق المناعي اللمبش وذلك باستخدام مقاطع من جلد الإنسان الطبيعي أو شفة خنزير غينيا أو مري قرد كركيزة. تحضن الكركيزة مع مصل طازج أو مجمد بعد إذابته وبعد ذلك تحضن مع الغلوبولين المضاد البشري المقترن بالفلوريسين. في حال احتواء المصل لأضداد موجهة ضد المكونات البشرية، يمكن مشاهدة نموذج التلوين النوعي لها بالمرح التآلق. يمكن تقدير عيار الأضداد الجوالّة بواسطة التحديدات المتسلسلة.

الفصل 652

مبادئ العلاج

Principles of Therapy

تطلب العناية الكافية بالجلد تشخيصاً نوعياً ومعرفةً بالسير الطبيعي للمرض وتقدير الآفات الأولية والثانوية. في حال كون التشخيص غير محدد، فمن الأفضل أن نعطى ونطبق المعالجة الأقل هجومية من أن نطبق المعالجة الأكثر هجومية. حتى عندما يكون التشخيص واضحاً، قد يتطلب التهاب الجلد ذو البدء الحاد علاجاً لطيفاً ورفيقاً.

عند استخدام المادة الموضعية، فإن للسواغ أهمية ماثلة للعامل الدوائي النوعي، تستجيب الآفات النازة الحساسة بشكل أفضل، للرفادات الرطبة المبتوعة بدهون Lotions أو كريمات.

بالنسبة للجلد الجاف للتشمك الوسفي أو عند علاج ارتكاس أرجي بالتامس عائد على الأرجح لمركب من دواء موضعي، فإن المرهم يكون مفضلاً. الحيليات والاحمال أكثر فائدة في الفروة والمناطق المشعرة الأخرى. موقع الإصابة ذو أهمية معتبرة لأن السواغ المرغوب قد لا يكون مناسباً جماًلياً أو وظيفياً، مثل المرهم على الوجه واليد.

B. الضمادات الرطبة المغلقة Closed Wet Dressings: تتطلب هذه الضمادات في الخراجات. يجب أن يكون المحلول دافئاً ويجب تغطية الضمادات ببلستيك لمنع التبخر. تسبب الضمادات الرطبة المغلقة، في حال تطبيقها الطويل تعطلاً لأنها تمنع التبخر وفقدان الحرارة.

II. زيوت الحمام، الغروانيات، الصوابين:

Bath Oils, Colloids, Soaps:

زيت الحمام ذو قاذرة قليلة في معالجة الأطفال. يمنع تأثيراً مرطباً قليلاً مع زيادة خطورة الأذية أثناء الحمام. قد يترك زيت الحمام سطح حوض الاستحمام مسبباً وقوع الطفل أو البالغ عندما يسير في حوض الاستحمام. يمكن وصف محاليل الحمام القطرانية (Balnetary, Zetar) وقد تكون مفيدة في الصدف والتهاب الجلد التأتبي.

الغروانيات، مثل مسحوق النشاء أو دقيق الشوفان الغرواني (Aveeno) هي مواد ملطفة ومضادة للحكة عند بعض المرضى عندما تضاف إلى ماء الحمام.

يحتوي الـ Aveeno المرطّب زيت معدني ومشتقات الالانولين من أجل الترطيب في حال كون الجلد جافاً. كما أنها تترك سطح حوض الاستحمام. قد تكون صوابين التواليت العادية مخدشة ومحففة في حال وجود جلد جاف أو إصابة بالتهاب جلدي.

أشلة عن الصوابين غير المؤذية عادة للجلد: Lowila, Dove, Oilatom, Basis, Neutrogena, Aveeno و Alpha keri.

عندما يكون الجلد مصاباً بالتهاب حاد ينصح بتجنب الصابون. يجد بعض المرضى أن المنظفات الخالية من الدسم والخاوية كحول الاثيل (Cetaphil) ملطفة.

III. المزلقات Lubricants:

المزلاقات مثل الدهون والكريكات والمراهم يمكن استخدامها كمطريات للجلد الجاف، وكسوانات للمواد الموضعية مثل الكورتيكوستيرويدات وحالات القرنين. عموماً، المراهم هي المطريات الأكثر فعالية. توجد مستحضرات تجارية عديدة متوفرة بالإضافة إلى منتجات قياسية مثل الازلين petrolatum والكريم البارد وكريم السئرين لانولين Stearin - Lanolin والمزهم المحب للماء. لا يتحمل بعض المرضى المراهم، وقد يتحسس البعض لمكون الزلق كما أن بعض حوافض الكريكات (أكثرها شيوعاً بارابنز Parabens) هي مواد محسسة. تضم الدهون المزلقة المبيدة: Lubriderm, Nutraderm و Nivea. تصم الكريكات: Purpose, Nutraderm, Neutrogena, Eucerin, Vanicream والمزك 15. ويعتبر Aquaphor بديلاً مقبولاً عن الازلين من الناحية التحيلية. يمكن تطبيق هذه المستحضرات عدة

يجب أن يلعب تفضيل المريض لسواغ معين دوراً في الاختيار، حيث أن المطاوعة تكون سيئة إذا كان المستحضر الدوائي غير مقبول عند المريض

معظم الدهون lotions عبارة عن مزيج الماء والزيت مع إمكانية سكه أو تدفقه. وبعد تبحر الماء فإن كميات قليلة من الزيت الباقى تعطي الجلد. بعض الدهون المخفوقة shake lotions عبارة عن معلق من الماء وبودرة غير متحللة، يتحرر الماء ويرد الجلد، ثم تغطي طبقة رقيقة من البودرة الجلد. الكريكات عبارة عن مستحلبات الزيت والماء وهي لدرجة لا تسكب أو تسيل (الزيت أكثر في الكريم منه في الدهون). تحوي المراهم ointments زيوت وكمية قليلة من الماء أو بدون ماء، ويمنع المزهم عند الدس دهيًا ويرلق ويترك الخاف ويجس الماء وقد يكون مسدداً Occlusive. المراهم غير الحاوية على الماء لا تتطلب مواد حافظة عادةً حيث تتطلب المتعضيات الدقيقة ماءً للعيش.

يجب المحافظة على أن تكون المعالجة بسيطة قدر الإمكان، ويجب بريد المريض تعليمات مكتوبة حول تواتر ومدة تطبيق الدواء. على الطبيب أن يكون متأناً مع مستحضر أو مستحضرين من كل صنف وعينه أن يتعلم استخدامها بشكل مناسب. لا يمكن السماح بالوصف الالامالي للمستحضرات المحسة الواجب تجنبها. مستحضرات محددة مثل مضادات الهستامين الموضعية والمخددرات المحسسة، غير مستطبة أبداً.

I. الضمادات الرطبة Wet Dressings:

تنقص هذه الضمادات حس الحكة والحرق واللسع، وهي مستطبة في التهاب الجلد التآز أو الرطب الملتهب بشكل حاد. رغم أنه قد يضاف للحلول أنواع من المواد القابضة astringent أو المظهرة antiseptic، إلا أن رغادات ماء الصنوبر فعالة تماماً.

A. الضمادات الرطبة المفتوحة Open Wet Dressings:

هذه الضمادات تُبرد وتخفف الجلد عبر فعل التبخر وتظف الجلد عبر إزالة الحشرات والتحات المسببة تحريشاً مستمراً في حال السماح بشفائه. يجب أن يكون المحلول بارداً أو فاتراً ويتألف من ماء الصنوبر أو محلول سالين معادل التوتر أو أسيتات الأليوم (محلول بورو Burow) بتنديد 1:20 أو 1:40. وليس لمرغفات البوتاسيوم مزايا إضافية. يمكن أن يكون حمض البوريك ساماً في حال امتصاصه ويجب عدم استخدامه أبداً في الرغادات. يجب إشباع الضمادات متعددة طبقات الكرم ليكس Kerlix أو الشاش أو القطن الساعم بالمحلول وإعادة ترطيبها حسب الحاجة. يجب تطبيق الرغادات فترة 20-10 دقيقة على الأقل كل 4 ساعات ويجب الاستمرار بها عادة لمدة 24-48 ساعة

VII. المعاجين Pastes:

تحتوي مسحوقاً ناعماً في سواغ مرهمي، وهي لا توصف غالباً في العلاجات الجلدية الحالية، ولكن في حالات محددة، يمكن استخدامها بشكل فعال لحماية الجلد المغطوب (vulnerable) أو المتأذي.

مثلاً، معجون أو كسيد الزنك الكثيف ملطف وحامض ويمكن تطبيقه على منطقة الخفاف لمنع تحريش زائد بسبب التهاب الجلد الخفافي. يجب تطبيق معجون الزنك على شكل طبقة سميكة مغطية للجلد بشكل كامل، وتترج بسهولة أكبر بواسطة الزيت المعدني من الماء والصابون.

VIII. العوامل الحالة للمقرنين Keratolytic Agents:

العوامل الحامية للجلد لأفئة للماء، فهي تجمد الطبقة المتقرنة وتجعل الجلد أكثر مرونة. بالإضافة لذلك، بما أن البولة تفكك الروابط الهيدروجينية والمقرنين البشري، فهي فعالة في معالجة الاضطرابات التوسفية. تراكيز 10-25٪ متوفرة في دهونات وكريمات تجارية عديدة (Carmol 10, Carmol 20, Aquacare, Nutraplus, HP)، والتي يمكن تطبيقها مرة أو مرتين باليوم قدر التحمل.

حمض الساليسيليك هو عامل حال للمقرنين فعال ويمكن دمجه مع سواغات مختلفة في تراكيز حتى 6٪، حيث يطبق 2-3 مرات باليوم. يجب عدم استخدام مستحضرات حمض الساليسيليك في علاج الرضع الصغار أو على مساحات واسعة أو على جلد ممرى، حيث قد ينتج انسداد باليسيلات بفعل الامتصاص عبر الجلد. حموض ألفا هيدروكسي، وخصوصاً حمض اللين وحمض الفليكوليك، متوفرة في مستحضرات تجارية (Aqua glycolic, lac, Hydrin, Lacticare)، أو يمكن دمجها في سواغ مرهمي مثل Eucerin Plus أو Aquaphor في تراكيز حتى 5٪. Creme اللين يحتوي البولة وحمض اللين. مستحضرات حمض ألفا هيدروكسي مفيدة لعلاج الاضطرابات التقرنية وقد تطبق مرة أو مرتين باليوم.

يعاني بعض المرضى من حس حرق، وفي هذه الحالة يجب إنقاص تواتر تطبيقها.

IX. مركبات القطران Tar Compounds:

يستحصل على القطران من الفحم والزيوت الحجرية والولدين (القطران الفحمي) والخشب. هذه العوامل مضادة للحكة وقابضة ويبدو أنها تعزز التقرن الطبيعي. قد تقيد في الأكرميما الزمنة والصداف، وقد تزداد فعاليتها في حال تعرض المنطقة المصابة للضوء فوق البنفسجي بعد إزالة القطران. يجب عدم استخدام القطران في الأوقات الانشائية الحادة.

مرات في اليوم عند الضرورة. يتم تحقيق التأثير الأعظمي عندما تطبق مباشرة عقب الحمام أو الدوش. يحوي دهن Sarna متول وكافور Camphor في سواغ ملطف وذلك من أجل ضبط الحكة والجفاف.

IV. الشامبوهات Shampoos:

هناك شامبوهات خاصة تحوي الكبريت، حمض الساليسيليك، المطهرات وسلفايد السيليونيوم (selsun, Exsel) مفيدة في حالات وجود التوسف في الفروة. تحوي معظم الشامبوهات أيضاً على السورفاكتانت ومنظفات.

الشامبوهات الحامية على الكبريت أو حمض الساليسيليك تضم Vanseb, Fostex, Sebulex, Ionil.

الشامبوهات الحامية على مطهرات فقط تضم DHS-Zinc, Danex, Head and Shoulders.

الشامبوهات الحامية على القطران مثل T-Gel و Ionil-T و Polytar و Sebutone، مفيدة في الصداف والتهاب الجلد الزهمي الشديد. عموماً، يمكن استخدامها مراراً عند الضرورة لضبط التوسفات، لكن يجب تحديد استخدامها لتجنب التحريش. يجب تعليم المرضى أن يتركوا رغوة الشامبو على تماس مع الفروة مدة 5-10 دقائق.

V. الدهون المخفوقة Shake Lotions:

هذه الدهون عبارة عن عوامل مفيدة مضادة للحكة وتتألف من معلق بودرة في سواغ سائل. قد يضاف زيت قابل للتبعثر بالماء من أجل الترليق. دهن كالامين Calamine مقيول، لكن يميل لإحداث قشرة على الجلد. دهن النمط البدئي prototype lotion هو أو كسيد الزنك 20 غرام، تالك 20 غرام، غليسرين 20 غرام، Alpha ker 5 غرامات وماء حتى يصل إلى 120 غرام. يمكن استخدام هذه المستحضرات بشكل فعال بالمشاركة مع ضادات رطبة في التهاب الجلد التحشي. يحدث التبريد عند تبخر المحلول وتقتص الرطوبة بواسطة المسحوق المترسب على الجلد.

VI. المساحيق Powders:

المساحيق هي مستحضرات (ماصّة للرطوبة) hygroscopic وتعمل كموازل امتصاص فعالة في مناطق الرطوبة الزائدة. عند الجفاف، تقتص المساحيق الاحتكاك بين سطحين. أكثر ما تقيد في المناطق المذحجة وبين الأبخاس، حيث ينتج التعطن والتشحج عن الاحتكاك أثناء الحركة. قد تؤدي المساحيق الخشنة إلى تشكل قشرة، لذلك يجب أن تكون المساحيق ذات حجم جزيئي صغير وخاملة إلا إذا تم دمج الأدوية ضمن التركيبة. ال Zeasorb عبارة عن مسحوق لطيف ناعم يصلح للأغراض المختلفة ويمكن تطبيقه لأي منطقة من الجسم.

والتروفرأزون (furacin)] يجب التفكير به. الـ Mupirocin هو العامل الموضعي الأكثر فعالية المتوفر حالياً وقد ثبتت فعاليته مثل الأريثروميسين الفموي في معالجة القوباء. الـ Polysporin و Bacitracin ليسا بفعالية الـ Mupirocin أو الصادات الغموية.

XII. الكورتيكوستيروئيدات الموضعية:

Topical Corticosteroids:

الكورتيكوستيروئيدات الموضعية عبارة عن عوامل فعالة مضادة للالتهاب وعوامل فعالة مضادة للحكة. تم تحقيق نتائج علاجية ناجحة في حالات جلدية متنوعة. عموماً، تصنف الكورتيكوستيروئيدات إلى صنفين: مستحضرات غير مغلوقة، مثل هيدروكورتيزون (Hytone) و (Des Desonide)

(Owen, Tridesilon) وهيدروكورتيزون بوترات (Locoid)

ومومبتازون فسوروات (Elocon)، ومستحضرات مفلورة

تضم تريامسينولون (Kenalog, Aristocort) و (Cordran) Flurandrenolide وفلوسينولون (Synalar)، وبيتاميثازون (Cyclocort) و (Fluorobate, Benisone, Valisone) وAminonide. الستيروئيدات غير المغلوقة ذات فعالية أقل عادة وقد تسبب آثاراً جانبية جهازية وموضعية أقل بينما الستيروئيدات المغلوقة على الأرجح مؤذية أكثر، خصوصاً عند الاستعمال المديد. المركبات المغلوقة الأخرى، مثل Fluorocinonide (Lidex) وBetamethasone dipropionate, (Halog) Halcinonide و (Diprolene) Clobetasol Propionate (Temovate)، مركبات فعالة جداً ويجب وصفها بحذر. بعض هذه المركبات مصنعة بجرعات قوى مختلفة اعتماداً على فعاليتها السريعة والقذرة المقبضة للأوعية. من الواجب أن يتعرف الأطباء الذين يستخدمون الستيروئيدات الموضعية على عدة مستحضرات وعلى فعالية المستحضرات المستخدمة.

فعلياً، يمكن الحصول على الكورتيكوستيروئيدات في سوافات متنوعة متضمنة الكريكات والمراهم والحاميل والعلامات والأزاد. يعزز الامتناس في حال كون السواغ مرهم أو هلام لكن يجب اختيار السواغ اعتماداً على نوع الاضطراب وموقع الإصابة. يجب تحديد تواتر التطبيق حسب فعالية المستحضر وشدة الاندفاع. عموماً، يكفي تطبيق طبقة رقيقة مرتين باليوم. تضم التأثيرات الجانبية الموصفة ضمر جلدي واثلام striae وتوسع أوعية شعرية دموية ونقص تصبغ وزيادة نمو الشعر.

في ظروف مختارة، قد تستخدم الكورتيكوستيروئيدات عر الحلق داخل الآفة (كيسات عديدة، جذرات، لويحات صدفية، حاصة منطقية، ارتكاسات مستمرة للدغ الحشرات). يجب استخدام هذه الطريقة فقط من قبل الأطباء المختبرين بهذه التقنية من العلاج الجلدي.

مركبات القطران غير مقبولة غالباً لأنها قد تسبب تصبغاً بالإضافة إلى رائحتها. قد تلمع مركبات القطران في الشامبات وزيتو الحما والمدهون والمراهم. المستحضر المفيد عند المرضى الأطفال هو منطف Carbonis liquor (LCD) 2-5٪ في سواغ مرهمي أو كريمي إن هلامات القطران (Aquatar, Estargel, Psorigel) وقطران في زيت حسدي خفيف (T-Derm) عبارة عن مستحضرات سائلة حالياً نوعاً ما، وتسبب تلويثاً قليلاً للجلد والأقمشة. أيضاً يمكن دمج مركبات القطران في سواغ مع كورتيكوستيروئيد موضعي. يختلف تواتر التطبيق من مرة واحدة إلى ثلاث مرات في اليوم وذلك حسب التحمل. يرفض العديد من الأطفال استعمال مستحضرات القطران بسبب الاصطباغ والرائحة المثيرين

X. العوامل المضادة للفطور Antifungal Agents:

هذه العوامل متوفرة حالياً بشكل مساحيق ودهون وكريكات ومراهم لعلاج إصابات الفطور الجلدية والحماض. الـ Nystatin و Naftifine (Naftin) والأوفورتريسين B عبارة عن مواد موعية للسميات وغير فعالة في الاضطرابات الفطرية الأخرى. الـ Tolnaftate فعال ضد الفطور الجلدية، لكن غير فعال ضد الحماض. يتضمن طيف الدواء Ciclopirox olamine الفطور الجلدية والفطور المالايسيزي والبصيات. الأزولات: الميكوناзол والكليوتريمنازل والايكوننازل و Oxiconazole والكيتوكونازل (Nizoral) ذات طيف واسع مشابه. الـ Terbinafine ذو فعالية أكبر ضد الفطور الجلدية، لكن معالينته أضعف ضد الحماض من الأزولات. يجب تطبيق العوامل المضادة للفطور الموضعية 1-2 مرة باليوم بالنسبة لمعظم الإصابات الفطرية. كل العوامل ذات احتمالية محسنة قليلة لكن الإضافات مثل الحوافظ والمثبتات في السواغات قد تسبب التهاب جلد أرجحي بالشماس

مرهم Whitfield (حمض البنزويك 6٪ وحمض الساليسليك 3٪) عبارة عن عامل فعال حال لتفسير ويستعمل أيضاً لعلاج إصابات الفطور الجلدية. الارتكاسات التحريضية شائعة.

XI. الصادات الموضعية Topical Antibiotics:

استخدمت الصادات الموضعية لعلاج الإصابات الجلدية الموضعية لسنوات عديدة وذلك على الرغم من أد فعاليتها باستثناء Mupirocin (Bactroban)، كانت موضع تساؤل. المراهم هي السواغ المفضل ومشاركتها مع عوامل موضعية أخرى: مثل الكورتيكوستيروئيدات، غير منصوح بها عموماً. يجب تحديد العامل المسبب وعلاجه نوعياً كلما أمكن ذلك. يجب تجنب الصادات باستعمالها الواسع كمستحضرات جهازية، بسبب خطورة التحسس. احتمال التحسس لصادات أخرى معينة [مثل النيوميسين

الفصل 653 أمراض الوليد Diseases of The Neonate

إن الآفات البسيطة العابرة عند الرضع حديثي الولادة، خصوصاً عندما تكون متوردة florida، قد تؤدي لانتهاك مفرط. معظم الكائنات الموصوفة في هذا الفصل شائعة نسبياً وسليمة وعابرة ولا تتطلب معالجة.

I. فرط التنسج الزهمي Sebaeous Hyperplasia:

عبارة عن حطاطات دقيقة غزيرة يضاء صفراء، أكثر ما توجد في الجبهة والأنف والشفة العليا والخصدين عند رضع تمام الحمل، وهي تمثل غُدماً زهمية مفرطة التنسج. تتناقص هذه الحطاطات الدقيقة تدريجياً بالحجم وتختفي تماماً خلال الأسابيع الأولى للقلل من الحياة.

II. الدخنيات Milia:

عبارة عن كيسات الدخالية بشروية سطحية تحوي مادة تقرنية صفيحية. الآفة عبارة عن حطاطة قاسية تقيس 1-2 ملم قطر وذات لون أبيض لؤلؤي براق. قد تحدث الدخنيات في أي عمر، لكنها تكون أكثر تواتراً عند الولدان وتكون مبعثرة غالباً على الوجه والشفة والخط المتوسط للحنك، حيث تسمى هناك لآلئ ابشتاين. تنفجر الدخنيات عفوياً عند معظم الرضع وقد لا تعار أي انتباه، ويمكن للدخنيات الحادثة في الندبات أو مواقع الرض عند الأطفال الأكبر أن يزال سطوحها بلطف وتستخرج محتوياتها بإبرة دقيقة القياس.

III. نفطات المص Sucking Blisters:

افترض أن الفقاعات المفردة أو المبعثرة المتوضعة في الأطراف العلوية للرضع عند الولادة محدثة بالمس الخفيف للجزء المصاب داخل الرحم. المواقع الشائعة هي الوجه الكبير للساعد والإبهام أو إصبع السبابة. تزول هذه الفقاعات بسرعة دون عقابيل ويجب تمييزها عن وسائد المص (الجلطات Sucking pads (Calluses، والتي توجد في الشفاه في الأشهر الأولى للقلل والعائدة إلى مشاركة الوذمة داخل الخلايا وقرط الثقر. يمكن إثبات التشخيص بمراقبة مص الوليد للمنطقة المصابة.

IV. الجلد المرمرى Cutis Marmorata:

عندما يتعرض الرضيع الوليد إلى درجات حرارة شديدة منخفضة، يبدو نموذج جلدي وعائي شبكي شريطي أحمر و/ أو أزرق سريع الزوال وذلك فوق معظم سطح الجسم.

يمثل هذا التغير الوعائي الاستجابة المحركة الوعائية الفيزيولوجية لتبقيارة والتي تزول مع تقدم العمر، على الرغم من رؤيتها أحياناً عند

XIII. واقيات الشمس Sunscreens:

لواقيات الشمس غطان رئيسان: غط يعكس كل أطوال موجات الأشعة فوق البنفسجية UV والمرئية مثل أكسيد الزنك وثنائي أكسيد التيتانيوم، ومجموعة متغيرة من الكيمويات تمتص انتقائياً طاقة أطوال الموجات المختلفة لطيف UV. تسمح بعض واقيات الشمس بالاسمرار (الذبح tanning) دون حدوث الحرق، ويمنع البعض الآخر كليهما. بالإضافة إلى قدرتها على حجب الطيف الضوئي، فلن هناك عوامل أخرى يجب أن تؤخذ بالحسبان مثل القبول الجمالي، واحتمال التحسس، وبقاؤها على الجلد أثناء السباحة أو التمرق والواتر المطلوب للتطبيق، والكلفة المادية. تضم العوامل الفعالة الحاجزة تماماً وغير الشفافة مرهم أو أكسيد الزنك و Covermark و Dermablend و RVPaque. إن مشاركة حمض بارا أمينو بنزوتيك أسيد (PABA) و الإيتانول (Pabanol) (Pre sun)، ومشاركة حمض البارامينو بنزويك - الإيتانول (Cinnamate- benzophenone) (Pre Sun, Pabanol) (Uval، Solbar، Maxafil) تمنع بشكل فعال انتقال UVB (الشمسي) وعلى الأقل بعض أطوال موجات UVA. استرات PABA (sundown، pabafilm، Eclipse) تمنح حماية جزئية. واقيات الشفاه، التي تتركز في مجال UVB (Pre Sun، Blistik، Sunstick) متوفرة أيضاً لعلاج المرضى المصابين باضطرابات الشفاه المعرضة للضياء مثل إنتانات فيروس الحلا المتكررة.

تصنف واقيات الشمس حسب عامل الحماية من الشمس SPF. يعرف ال SPF بالمقدار الزمني لحدوث حرق شمسي بسيط يوجد الواق الشمسي بالمقارنة مع المقدار الزمني بدون واق شمسي. عامل SPF ذو القيمة الدنيا 15 مطلوب عند معظم الأفراد ذوي الجلد الصافي Fair-Skinned لمنع حرق الشمس. عامل SPF ذو القيمة الأعلى هو الأفضل للحماية ضد أشعة UVB. من الأنظمة على واقيات الشمس التي تمنح حماية عظيمة Supershade و Photoplex و Total Eclipse. تعتمد فعالية هذه العوامل على الانتباه الدقيق لتعليمات الاستخدام. يجب تطبيق واقيات الشمس الحماوية على PABA مرة 30 دقيقة على الأقل قبل التعرض للشمس وذلك للسماح باختراق البشرة. يتطلب معظم المرضى المصابين بانذغافات التحسس الضيائي حماية بالعوامل التي تمتص أطوال موجات UVB، كما أن مرضى البورفيريا وانذغافات السمية الضيائية وبعض أمراض الشرى الشمسي يتطلبون عوامل ذات طيف أوسع من الحماية (انظر الفصل 662).

لا تمنح واقيات الشمس حماية تامة ضد كل أشعة UV المؤذية. تجنب الشمس أمر هام أيضاً أثناء الفترات التي تكون الشمس فيها أكثر شدة، مثل منتصف النهار.

تحم الملابس والقبعات أيضاً حماية إضافية من الشمس.

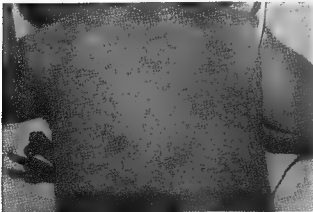
الرضع السود والأمسيوين والهنديين الشرقيين لديهم هذه الآفات، بينما حدوثها عند الرضع البيض أقل من 10٪. اللون المميز لهذه البقع عائد للتوضع الأدمي للخلايا الميلانية الحاوية على الميلانين التي يفترض أن تتوقف هجرتها من العرف المصبي إلى البشرة. عادةً تزول البقع الطفولية خلال السنوات الأولى للطفولة من الحياة، لكن تستمر أحياناً. لا يحدث تنكس خبيث في هذه الآفات. من غير المرجح زوال الآفات العديدة المنتشرة، خصوصاً المتوزعة في مواقع غير مألوفة. يظهر المميز والبدء الولادي يميزان هذه البقع عن الكدمات الناتجة عن سوء معاملة الطفل.

VIII. الحماص السمية Erythema Toxicum:

اندفاع سليم محدد لذاته سريع الروال يحدث في حوالي 50٪ من الرضع بتمام الحمل، ويصاب الرضع الخدج بشكل أقل شيوعاً. الآفات عبارة عن حطاطات أو بثرات ثابتة صفراء - بيضاء تقيس 1-2 ملمتر مع هالة محيطية حمامية (الشكل 653-1). أحياناً الحماص البقعية هي المظهر الوحيد. قد تكون الآفات متناثرة أو عديدة ومتجمعة في عدة مواقع أو منتشرة بشكل واسع فوق مساحة كبيرة من سطح الجسم. تعف الإصابة عادةً عن الراحتين والأعضاء.

تكون ذروة الحدوث في اليوم الثاني من الحياة، لكن قد تظهر آفات جديدة في الأيام الأولى للفاصل حيث يتفاحم الطفح ويتراجع. وأحياناً قد يتأخر البدء لعدة أيام أو أسابيع فلال عند الرضع الخدج.

تشكل البثرات أسفل الطبقة المتقرنة أو أعمق في البشرة وتحتل تجمعات للأيزونينات والتي تتراكم أيضاً حول القسم الأعلى من الجريب الشعري الزهمي. يمكن إظهار الأيزونينات في لطاخات ملونة ملون رايت مخنويات من داخل الآفة. الزروع تكون عقيمة.



الشكل (653-1): الحماص السمية في خدج وباء.

الأطفال الأكبر سنّاً. يحدث الجلد المرمرى المستمر والبارز في داء Menkes وعسر التلقائية العائلي ومتلازمات Cornelia de Lange، وداون، وتثلث الصبغي 18.

إن توسع الشعريات في الجلد المرمرى الخلقي مشابه لهذه الحالة، لكن الآفات أشد ودائمة وقد تكون شدية segmental، وقد تترافق مع فقدان السيج الأدمي وضومر بشروي وتقرح. تحسن الحالة في السنة الأولى من الحياة، لكن مع رؤية جزئية لتناقص الارتسامات الوعائية. يترافق الشكل الخلقي مع صغر رأس وصغر دقن وانشقاق حنك وأسنان حنلية وزرق وقصر قامة وعدم تناظر الجمجمة.

V. تغير اللون المبرقش Harlequin Color Change:

حذنية وعالية نادرة لكن مشيرة تحدث في فترة حديث الولادة مباشرة وهي أكثر شيوعاً عند الرضع ذوي الوزن الولادي القليل. تنعكس على الأرجح عدم التوازن في الآلية المنظمة الوعائية الذاتية autonomic. عندما يوضع الرضيع على جانبه أو جأته، فإن الجسم ينقسم طولانياً إلى نصف علوي شاحب ونصف متدل أحمر قائم يستمر تغير اللون دقائق قليلة فقط، وأحياناً يصيب قسم من الخدج أو الوجه فقط. قد يماكس النموذج بتغير وضعية الطفل. تسبب التفاعلية العصبية توهج معمم وتزيل التمايز اللوني. قد تحدث بوب متكررة، ولكن لا تدل على عدم توازن ذاتي مستمر.

VI. لطخة سالون (الوحمه البسيطة):

Salmon Patch (Nevus Simplex):

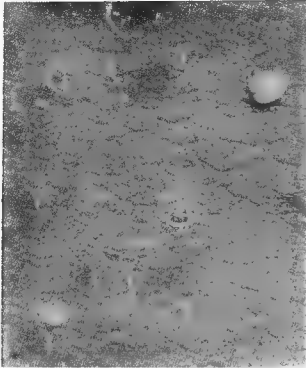
لطخ سالون عبارة عن بقع وعالية صغيرة وردية شاحبة قليلة الوضوح أكثر ما تحدث في المقطب (مابين الحاجبين) والأجفان والشفة والقرعة عد 30-40٪ من الولدان الطبيعيين. هذه الآفات ربي تمل توسعاً وعالياً موضعاً، تستمر عدة أشهر وقد تصبح أكثر وضوحاً أثناء السكاء أو الثغريات في درجة حرارة الوسط.

تزول معظم الآفات المتوزعة في الوجه بشكل كامل، لكن المتوزعة خلف العنق والمنطقة القذالية غالباً ما تستمر.

يجب الانتباه إلى عدم التماس آفات الوجه مع البقعة بلون النبيذ Port-Wine Stain التي هي آفة دائمة لطخة سالون متناطرة عادة مع آفات في كلا الجنبين أو كلا جانبي الحنك المتوسط. البقع بلون النبيذ غالباً أكبر ووحيدة الجانب وهي تشبه عادة على طول الحنك المتوسط (انظر الفصل 656).

VII. البقع المنغولية Mongolian Spots:

آفات بقعية زرقاء أو رمادية - أرواوية ذات حواف محددة بشكل متغير، وأكثر ما تحدث في المنطقة قبل العجزية Presacral، لكن قد توجد خلف الفخذين والساقين والظهر والكفين. قد تكون مفردة أو عديدة وغالباً ما تصيب مساحات كبيرة. أكثر من 80٪ من



الشكل (2-653) A, B: ملان بثري وبيدي عابر بيدي بثرات وحلقت من قلتوسف وبلغ مفرطة نقصصج.

تبدى الحزرة النسيجية أثناء الطور الفعال بثرة داخل أو تحت الطبقة المتقرنة ملوثة بكريات بيض متعددة أشكال النوى وحطاماً، وأحياناً إيوزينات. تتميز البقع بزيادة الملانين في الخلايا البشرية. يمكن استخدام الزروع والطاخات لتمييز هذه البثرات عن الحمامي السمية وتقع الجلد لأنها لا تحوي باكتريا أو تراكمات كثيفة من الإيوزينات. لا داعي للعلاج.

X. اللداء البشري الرضيعي في النهايات:

Infantile Acropustulosis:

يحدث البدء عموماً بعمر 2-10 أشهر، وأحياناً تلاحظ الآفات عند الولادة. الذكور السود مهيئون لهذا الاندفاع لكن قد يصاب الرضع من كلا الجنسين ومن كل العروق. السبب غير معروف.

مبدئياً الآفات عبارة عن حطاطات حمامية متميزة ثم تصبح بثرات حويصلية خلال 24 ساعة ثم تتجلب قبل الشفاء. هي حاكّة بشدة، ويترافق الانتشار الحديث عادة بانزعاج وهياج. المواقع المفضلة هي راحتي اليدين وأخمصي وجوانب القدمين، حيث قد تتطور الآفات بفرارة. قد يوجد انتفاخ أقل شدة على ظهر الأيدي والقدمين والكاحلين والمعصمين. أحياناً قد تحدث البثرات في أي مكان من الجسم. تتدمر كل نوبة 7-14 يوماً، حيث أثناء ذلك الوقت تستمر البثرات بالظهور بشكل مجموعات. يحدث انتشار جديد بعد همود 2-4 أسابيع. يستمر هذا النموذج الدوري حوالي الستين، وغالباً ما يسبق الزوال الدائم بفواصل أطول من فترات الهمود الفاصلة بين نوب الفعالية. يكون الرضع المصابين عدا ذلك بحالة عامة حسنة.

لا يزال سبب الحمامي السمية غير معروف. يمكن أن تقلد هذه الآفات تقح الجلد، وداء المبيضات، والحلأ البسيط، والملان البثري الوليدي العابر، والدخنيات، ولكن يمكن أن تميز عنها بالارتشاح الأيوزيني بغياب التعضيات في الطاخات الملونة. سير المرض وجيز ولا يتطلب معالجة. توجد ارتشاحات أيوزينية في السلس المصاغي incontinentia pigmenti، والتهاب الجريبات البثري الأيوزيني لكن يمكن تمييزها عن الحمامي السمية من خلال توزعها، والنموذج النسيجي، وإزمانها.

IX. الملان البثري الوليدي العابر:

Transient Neonatal Pustular Melanosis:

الملان البثري، الذي هو أكثر شيوعاً عند الرضع السود منه عند البيض، عبارة عن جلاد سليم عابر محدد لذاته ذي سبب مجهول وتميز بثلاثة أنماط من الآفات: (1) بثرات سطحية سريعة الزوال. (2) بثرات متمزقة مع طوق من الوسوف الدقيقة، وأحياناً مع بقعة مركزية مفرطة التصبغ. (3) بقع مفرطة التصبغ (الشكل 2-653).

الآفات موجودة عند الولادة، وقد توجد واحدة أو كل أنماط الآفات في توزع غزير أو متناثر. تمثل البثرات الطور الباكر من الاضطراب، وتمثل البقع الطور الأخير منه. نادراً ما يلوم الطور البثري أكثر من 3-2 أيام وقد تستمر البقع مفرطة التصبغ حتى 3 أشهر. المواقع المعرضة أكثر هي الوجه الأمامي للعتق والجبهة وأسفل الظهر، رغم احتمال إصابة الفروة والجذع والأطراف والراحتين والأخمصين.

إمراضية EPF مرتبطة وراثيا مع فعالية العدة الزهمية حيث تظهر الآفات بشكل أكثر شيوعا مرافقة للحريبات الشعرية في مناطق من الجسم ذات كثافة عالية من الغدد الزهمية. معظم النظريات حول إمراضية EPF تقول بالآليات المناعية في بدء حدوث الآفات. تضم العوامل المسببة المقترحة في EPF المستقبلات المتولدة من السيكلو أو كسجيناز مع خصائص الجذب الكيميائي لها، والاستجابة المتفاصلة للفتور الجلدية أو الرمية التي تؤدي إلى رشاعة إيوزينية تخرب الجريب، أو أضداد ذاتية موجهة ضد المواد بين الخلايا للبشرة السفلية أو سيتوبلازما الخلايا القاعدية للبشرة والصفيحة الخارجة للحريبات الشعرية.

استجابة الـ EPF للعلاج مختلفة ولا يوجد علاج نوعي مفرد مختار. عموما مضادات الميكروبات والشامبات الدوائية غير فعالة، والكورتيكوستيرويدات الموضعية متوسطة الفعالية ذات فعالية معتدلة في معالجة آفات الفتور عند الرضع.

الفصل 654 العيوب الجلدية Cutaneous Defects

I. رصعات الجلد (الغمازات) Skin Dimples

عبارة عن انخفاضات جلدية فوق البروزات العظمية وفي المنطقة المعزجة، وأحيانا ترافق مع همدات Pits وطيّات Creases، وهي قد تحدث عند الأطفال الطبيعيين وبالترافق مع متلازمات سوء شكلية. ويعتقد أن تطور رصعات الجلد يحدث في الرحم نتيجة تدخّل نسج بين نقطة عظمية حادة وحدار الرحم، والذي يؤدي إلى تناقص تشكيل النسيج تحت الجلد. يحدث نادرا شذوذ جسي قاهر سليم مع رصعات قرب الناتئ الأخرمي للكف بالجانبين يترافق مع حذف في الذراع الطويل للصبغي 18. تميل الرصعات للحذوث فوق الرشفة في الحصة الأمامية الخلفية وفوق الأوجه الوحشية للركبتين والمرقطين في متلازمة براون - بيللي، وعلى السطح أمام الفم في الفزامة الإنشائية Camptomelic وبشكل H على الذقن في متلازمة وجه المصفر Whistling face - تحدث الرصعات المعزجة كجزء من متلازمات متعددة تضم متلازمة بلوم و Smith-Lemli-Opitz ومتلازمة حذف 4P والشوك المشقوق الحفي وانشقاق الحبل الشوكي الطولاني.

II. الجلد الفائض Redundant Skin

يحب تقريق طيات الجلد الفائضة عن العيب الخلفي للنسج المرن أو الكولاجين مثل تهنيل الجلد ومتلازمة أهلمر-دانلوس أو الصفرور الكاذب المرن. الجلد الفائض فوق الجزء الخلفي للعنق

تبدى اللطاحات الملونة بملون وايت تحتوي الأفة عدلات وافرة أو أحيانا سيطرة الإيوزينات. نسيجا تلاحظ بثرات عدلية Neutrophilic Pustules محددة بوضوح تحت قرنية، مع أو بدون إيوزينات. يضم التشخيص التفريقي عند الولدان للملان البشري الوليدي العابر والحماسي السمية والذغنيات وداء المبيضات الجلدية والداء البشري بالمفوديات.

عند الرضع الأكبر والمدارجين، تضم الاعتبارات التشخيصية الإضافية الحرب وأكرما عسر التعرق والصداف البشري والجلاد البشري تحت القرني وداء اليد والقدم والقسم. من الموسع تجربة إعطاء دواء قاتل للحرب في الحالات المشبوهة.

توجه المعالجة نحو إنقاص الانزعاج عند الرضع. مستحضرات الكورتيكوستيرويدات الموضعية أو مضادات الهيستامين الفموية تنقص شدة الحكّة وهياج الرضيع. إعطاء الـ دابسون بمقدار 2 ملغ/كغ/ 24 ساعة فمويا مرتين باليوم، فعال لكن مع احتمال حدوث تأثيرات جانبية خطيرة، وحدوث فقر الدم الانحلالي وبيلة الشيتيموغلوبين بشكل ملحوظ، ويجب استخدامه بحذر.

XI. التهاب الجريبات البشري الإيوزيني:

Eosinophilic Pustular Folliculitis:

يوصف كمجموعات ناكسة من حطاطات بثرية حريية ملتحمة منصوعة على لوجه وأذرع والأطراف. يوجد لدى 50٪ من المرضى زيادة إيوزينات تتجاوز 7.5 ولدى حوالي الثلث (32٪) ارتفاع كريب بيش < 10000/مم³.

لمصير لسريسي والسيجي لهذا الاضطراب عند الرضع يماثل جدا الاضطراب الناجم عن البائع سوي المناعة، مع استثناءات بسيطة. عند رضع يكون الآفات أكثر بروزا في الفتور، ورغم حدوثها أيضا على الأذرع، وأحيانا على الرختين والأحوصير. أيضا امصهر السودجي خلفي ومتعدد حقاقت مع الصحامة الشابة (المائلة عن المركز) غير مشاهد عند الرضع. يوجد من الباحة السيجية لمربية عند البالغين رشاعة إيوزينية عمو الغدد الزهمية والصفيحة خارجيه حذر الحريبات الشعرية، مؤدية علما إلى الداء الإسفنجي في صفيحة الجذر الخارجية يحدث الارشاح 'إيوزيني عند معظم الرضع، لكن حول الأخرية. بدون وجود الداء الإسفنجي في صفيحة احد الخارجية. بسبب الاختلاف السبي في 'توجدودات السريية وسير التهاب الجريبات البشري الإيوزيني عند البالغين أسوأ الماعة بالمقارنة مع الرضع أو مرضى متلازمة نقص المناعة المكتسب، انعصر وجوب تصنيف التهاب الجريبات البشري الإيوزيني EPF إلى أشكال وصفيية وأشكال نموذجية متعلقة بفيرس نقص المناعة الإنسانية. يضم التشخيص التفريقي الحماسي السمية الوليدية والداء البشري الرضيي في التهابات والصداف البشري الموضع والتهاب الجريبات البشري والملان البشري الوليدي العابر

وشذوذات كلوية. عندما تصبح السبل مخموجة بشكل مزمن، قد تشكل كيسات احتيائية وتنزح بشكل متقطع، وقد تتطلب مثل تلك الآفات استئصالاً جراحياً.

V. الزنمات الإضافية Accessory Tragi

نموذجياً تبدو الزنمة الإضافية كسطحة مفردة معتقة بلون اللحم في المنطقة أمام الأذن إلى الأمام من زنمة الأذن. بشكل أقل شيوعاً، الزنمات الإضافية متعددة وحيدة أو ثنائية الجانب وقد تتوضع في الناحية أمام الأذن أو في الحد على طول الفك السفلي أو في الوجه الوحشي للعنق إلى الأمام من القوس الفلصمية القترائية. بالمقارنة مع بقية صيوان الأذن، والذي يتطور من القوس الفلصمية الثانية، تشتق زنمة الأذن والزنمات الإضافية من القوس الفلصمية الأولى. قد تحدث الزنمات الإضافية كمعيوب معزولة أو في متلازمات صعبة للقوس الفلصمية الأولى التي تضم شذوذات في الأذنين والوجه مثل انشقاق الشفة وانشقاق الخنك ونقص تسطح الفك السفلي. الزنمة الإضافية موجودة بشكل دائم في المتلازمة العينية الأذنية القفصية (متلازمة Glodenhart). من المناسب إجراء الاستئصال الجراحي.

VI. الشق الفلصمي والكيسات والجيوب الدرقية المسانية:

Branchial Cleft and Thyroglossal Cysts and Sinuses:

قد تشكل الكيسات والجيوب في العنق على طول مسار الشقوق الفلصمية الأولى أو الثانية أو الثالثة أو الرابعة نتيجة الانغلاق غير المناسب أثناء الحياة الجنينية. كيسات الشق الفلصمي الثاني هي الأكثر شيوعاً. قد تكون الآفات وحيدة الجانب أو ثنائية الجانب (2-3/3). وقد تنتج على سطح الجلد أو تنزح إلى البلعوم. الإنسان الثانوي هو استطيع للمعالجة بالعصادات الجهازية. قد تكون هذه الشذوذات مورثة بوراثة جسمية قاهرة.

الكيسات والنواسر الدرقية المسانية هي عيوب مشابهة متوزعة في أو قرب الخط المتوسط للعنق، وقد تمتد إلى قاعدة اللسان. الملاحظة المرضية الواسعة هي التحرك العمودي للكتلة مع البلع وبروز اللسان. قد تميز الكيسات في قاعدة اللسان من الدرق المسانية غير الهابطة عبر الفريس بالظلال الممتعة. بخلاف الكيسات الفلصمية، غالباً ما تبدو كيسة القناة الدرقية المسانية بعد إلتان السبيل التنفسي العلوي.

VII. الحلمات الزائدة Supernumerary Nipples

قد تحدث حلمات إضافية مفردة أو متعددة في توزع وحيد أو ثنائي الجانب على طول الخط الممتد من الطية الإبطية الأمامية حتى المنطقة المغننية. وهي أكثر شيوعاً عند السود (3.5/3). منها عدد البيض (0.6/0). قد يكون للحلمات الإضافية هالة أو لا يكون وقد تتبسط خطأ مع الوحة المحلقة. قد تتصلب لأسباب تجميلية. تخضع نادراً لتحول خبيث. قد تحدث شذوذات كلوية أو بالسبيل البولي عند الأطفال الذين لديهم هذه الملاحظة.

شائع في متلازمات تورنر ونونان وداون وكليفل-فايل، وتحدث طيات جلدية أكثر تجمعا في الرضع المصابين بثلاث الصبغي 18 والقزامة قصيرة الأطراف.

III. الشرائط الأمنيوسية الحاصرة:

Amniotic Constriction Bands:

توجد الشرائط الحاصرة الجزيئية أو التامة والتي تسبب عيوباً في الأطراف والأصابع في 1/45000-1/10000 رضيع طبيعي عدا ذلك. تنتج الشرائط الحاصرة النسيجية عن التمزق الأمنيوسي البدني، مع إعاقة تالية للأجزاء الجنينية خصوصاً الأطراف، بالحيوط الأمنيوسية اللبينية المتفتحة. هذه الحادثة على الأرجح فردية مع خطورة مهلة للتكرار.

يرتافق تشكل الشرائط الحاصرة النسيجية مع رض البطن وبزل السائل الأمنيوسي ومع العيوب الوراثية للكلوجين مثل متلازمة أهلمر-دانلوس أو تكون العظم الناقص. يمكن استئصال الشرائط الحاصرة عبر إجراءات جراحية رأبية.

تصيب الشرائط اللاصقة Adhesive bands المنطقة القحفية الوجهية وترتافق مع عيوب شديدة مثل القيلة الدماغية وانشقاقات وجهية. تنتج الشرائط اللاصقة عن الالتصاق الواسع بين الأجزاء الجنينية المتزقة والغشاء الأمنيوسي السليم. لا يبدو أن العيوب القحفية الوجهية تحدث بفعل الشرائط الأمنيوسية الحاصرة لكن تنتج عن التمزق الوعائي التالي مع أو بدون التصاق رأسي أمنيوسي.

يتضمن مركب الطرف - جدار الجسم Limb (LBWC) Body Wall Complex ثخناً وعالياً في مرحلة باكورة من التطور ويؤدي إلى إصابة بنى جنينية عديدة، ويحتوي اثنين على الأقل من المميزات الثلاثة التالية:

دماغ براني exencephaly أو قيلة دماغية مع فلول وجهية وانشقاق الصدر وأ/أو البطن وعيوب بالأطراف. قد يكون التمزق الأمنيوسي مسبباً للتمزق الوعائي الجنيني مما يؤدي إلى LBWC، ولكن تم تسجيل حدوث الـ LBWC في غياب التمزق الأمنيوسي.

IV. الجيوب والنوهدات أمام الأذن:

Preauricular Sinuses and Fits:

النوهدات والسبل الجيبية للثوزعة أمام صيوان الأذن قد تنتج عن الالتحام غير التام لحديبات القوسين الفلصميتين الأولى والثانية. قد تكون هذه الشذوذات وحيدة أو ثنائية الجانب، وقد تكون عالية وهي أكثر شيوعاً عند الإناث والسود، أحياناً ترتافق مع شذوذات أخرى للأذنين والوجه. النوهدات أمام صيوان الأذن موجودة في عسر التنسج الفلصمي - الأذني الكلوي وهو اضطراب جسي قاهر يتألف من تشوهات بالأذن الخارجية ونواسير غلصمية وقد سمع

على الرغم من عدم وجود اضطرابات أخرى عند معظم الأفراد المصابين بعدم تنسج الجلد الخلقي، فإن هذه الآفات قد تترافق مع شذوذات جسمية معزولة، أو مع عدد من متلازمات سوء التشكل.

قد تشاهد آفات الفروة بالمشاركة مع شذوذات نقص الطرف البعيد، عموماً مع وراثية جسمية قاهرة، أو فرادياً بالمشاركة مع الوحومات البشوية والعضوانية. قد يوجد أيضاً عدم تنسج الجلد الخلقي بالمشاركة مع تشوهات جنينية ظاهرة أو مستتة مثل القيلة السحائية التخاعية وانتساق المعدة والفتق السري أو عسر الرتق الشوكي Spinal dysraphism. عدم تنسج الجلد الخلقي بالمشاركة مع الجنين الورقي، يبدو أنه عائد لحداث نقص تروية أو حثارية في المشيمة والجنين. النفاطات أو هشاشة الجلد وأو غياب أو تشوه الأظفار بالمشاركة مع عدم تنسج الجلد الخلقي، هي عبارة عن صورة مبكرة بوضوح لانحلال البشرة الفقاعي. تناول الوالدة للتميزاؤل المشوه أو إثنان فيروس الحلاأ البسيط أو الحماق المنطقي داخل الرحم، قد يترافق أيضاً مع آفات عدم تنسج الجلد الخلقي. أخيراً قد يحدث عدم تنسج الجلد الخلقي أيضاً في عدد من متلازمات سوء التشكل مثل العديد من عسرات تنسج الوريقة الظاهرة وتثلث الصبغي 13 أو 14 وحذف الذراع القصير للصبغي 4 ومتلازمة Johanson-Blizzard وعسر تنسج جلد الوجه البوري أو نقص التنسج الجلدي البوري. قد يلبس عدم تنسج الجلد مع آذية الجلد الرضية الناجمة عن أجهزة الرقائب واللطخسات الضمورية العنوية spontaneous atrophic patches (ضمور الجلد البقع anetoderma) للخداج.

الاضطرابات الرئيسية هي النسوف والإنسان الموضعي الثانوي والتهاب السحايا. إذا كان العيب صغيراً فالشفاء بدون عقابيل مع تشكل إيطالي تدريجي وتشكل ندبة ضمورية عديدة الشعر يحدث خلال فترة عدة أسابيع (شكل 654-1). تغلق العيوب العظمية الصغيرة عفواً عادة خلال السنة الأولى من الحياة. عيوب الفروة الكبيرة أو المتعددة قد تتطلب استئصالاً جراحياً وإغلاقاً مبدئياً إذا أمكن بواسطة تدوير شريحة لملء العيب، أو استخدام مدمات التنسج. عيوب البذع والأطراف رغم حجمها الكبير، فإنها تشكل ظهارة وندبات ضمورية، والتي يمكن تجميلها لاحقاً عند الضرورة.

IX. عسر تنسج الوريقة الظاهرة البؤري الوجهي
(عدم تنسج الجلد الخلقي في الصدغين، عسر تنسج الوريقة الظاهرة للوجه): Focal Facial Ectodermal Dysplasia (Bitemporal Aplasia Cutis Congenita, Ectodermal Dysplasia of the Face):

اضطراب نادر يتميز بآفات ضمورية خلقية شبيهة بالندب على الصدغين. الترقق غائب فوق هذه العيوب، والثلاث الوحشي للباحين متسائر، مع وجود تمعدنات عمودية خطية في الجبهة. تم



شكل (654-1): آفة عدم تنسج جلدي خلقي مفردة متنبية.

VIII. عدم تنسج الجلد الخلقي (الغياب الخلقي للجلد): Aplasia Cutis Congenita (Congenital Absence of Skin):

يلاحظ الغياب التطوري للجلد عادة على الفروة كقرححات متعددة أو مفردة (70٪) غير النهائية، ومحددة بوضوح، يضيوية أو خلقية وتقيس 1-2 سنتيمتر. يختلف مظهر الآفات وذلك حسب رس حدوثها أثناء التطور داخل الرحم. الآفات المتشكلة في بدء الحمل قد تنشئ قبل الولادة وتبدو كندبة ضمورية ليفية مع حاصة مرافقة بينما العيوب المتأخرة قد تظهر كقرح. تحدث غالبيتها على القبة Vertex جانب الخط المتوسط تماماً، لكن قد تحدث عيوب مشابهة أيضاً على الوجه والبذع والأطراف حيث تكون متناظرة عالياً. عمق القرحة يكون متغيراً. قد تصاب البشرة والأدمة العلوية فقط مؤدية إلى ندب بسيط أو فقدان شعر، أو قد تمتد العيب حتى الأدمة العميقة والتنسج تحت الجلد ونادراً إلى السمعاق والجسمعة والأم الجافية.

لا توجد نظرية موحدة تفسر كل آفات عدم تنسج الجلد الخلقي. يوضع التشخيص اعتماداً على الموجودات السريرية الدالة على توقف تطور الجلد في الرحم. يلبس أحياناً مع الآفات الحداثية بمساري الفروة أو الرص التوليدي. أكثر من ذلك، تبدو الآفات أنها عائدة لعوامل متنوعة متممة العوامل الوراثية والمشوهات وتوعية الجلد الميطة والرص.

غالبا ما يتجس هذا الاضطراب مع السلسل الصبغى بسبب ميل الإصابة بجلس الأثني والتوزع الخطي للأقنات الجلدية والطور الانتهائي البدلي، والتي هي عبارة عن مظاهر لكلا الاضطرابين. قد تشبه الأقنات الجلدية سطحيا أيضا الوحات البشرية. يجب توجيه المعالجة نحو إزالة الشذوذات النوعية، وينصح بإجراء استشارة وراثية.

XI. عسر التقرن الخلقي (متلازمة زينسر- اينغمان- كولي):
Dyskeratosis Congenita (Zinsser- Engman-Cole Syndrome):

متلازمة عائلية نادرة تتألف نموذجيا من الثلاثي: فرط تصبغ شبكي للجلد، وأظافر حليّة، وطلاوة الفشاء المخاطي. تصيب الذكور عادة ووراثتها غالبا ذات شكل مرتبط بالجنس متنحسي، على الرغم من وجود وراثة جسمية متنحية أو قاهرة. يحدث البدء أثناء الطفولة، ويكون البدء أكثر شيوعا كأظافر حليّة بعمر 5-13 سنة. تصبح الأظافر ضامرة وذات حرف طولاني، ويوجد فقدان ملحوظ لصفحة الظفر. تبدو التغيرات الجلدية عادة بعد 2-3 سنوات من بدء التغيرات الظفرية وتتألف من تصبغ شبكي رمادي - بني وضمر وتقع الشعيرات المتوسعة خصوصا في العنق والوجه والصدر. من المميز أيضا فرط التعرق وفرط التعرق في الراحتين والأخصصين وزرقة النهايات، وأحيانا قفاعات في الأيدي والأقدام. ومن المظاهر المشاهدة أحيانا التهاب الأذن والشرخ الخارجى والدماغ الزائد نتيجة رقق الأوعية الدموية. قد تحدث آفات حويصلية فقاعية في الأغشية المخاطية الفموية وتؤدي إلى تسرح وتشكل زوائد اينبائية **epithelial tags** وتغيرات ضمورية في اللسان وتقران أبيض فموي (طلاوة فموية). تظاهر الطلاوة الفموية عموما بعد العقد الثالث من الحياة وقد تتطور إلى كارسينوما الحليّة الشائكة. تلاحظ تغيرات مشابهة في مخاطية الإحليل والشرخ.

قد تتأثر أشعار الفروة والحاجبين والأهداب. قد يظاها فقر الدم ناقص التصنع وأحيانا بشكل متلازمة فانكوني بعمر 10 سنوات أو أكبر وذلك في نسبة 50% من المرضى. لوحظ أيضا حدوث اضطرابات في المناعة المتواسطة بالخلية واضطرابات أخرى في الخلية T. الأسباب الرئيسة للوفاة هي الإلتانات متضمنة التليكس الكاريني والكارسينوما. في مجموعة كبيرة واحدة: 12% من المرضى كان لديهم أورام، وأكثرها شيوعا كارسينوما الحليّة الشائكة الفموية والشرجية والكارسينوما الغدية البنكرياسية أو داء هودجكين.

يضم التشخيص التفريقي عسرات تسج الوريقة الظاهرة وتتبعن الأظافر الخلقية وتبكتلات الجلد **poikiloderma** وانحلال البشرة الفقاعي وتقرن جلد الراحتين والأخصصين والحزاز الصلبي الضموري. الاضطرابات الملاحظة في عينات الخزعة الجلدية هي نقصها المشاهدة في تبكل الجلد.

إثبات وجود وراثة جسمية قاهرة وجسمية متنحية، وكلا المجموعتان من المرض لا تتراق مع شذوذات وجهية. توجد مجموعة، تدعى متلازمة **seller**، تتميز بشفاة منتفخة وأوجه خشنة وتفضنات حول الشفاة والنق. النمو والتطور طبيعيا عموما.

X. نقص التسنج الأدمي البؤري (متلازمة غولتز):

Focal Dermal Hypoplasia (Goltz Syndrome):

اضطراب خلقي نادر للوريقة الظاهرة المتوسطة والوريقة الظاهرة يتميز بعسر تسنج النسيج الضام في الجلد والهيكلي العظمي. يتظاهر بأورام حليمومية سمراء ناعمة عديدة. تضم الموجوذات الجلدية الأخرى آفات ضمورية عظمية ونقص وفرط تصبغ شبكي وأورام ليفية وعالية على شكل زائدة تولولية ويقع الشعيرات المتوسعة وغياب خلقي للجلد وحليمومات في الشفاة واللسان والمنطقة حول الفم والفرج والشرخ والمنطقة المغنية والإبطية وحول السرة. من شذوذات الوريقة الظاهرة الإضافية الأقل شيوعا: حاصة جزئية واضطرابات التعرق وأظافر حليّة. تضم العيوب الهيكلية الأكثر تواترا ارتفاق الأصابع وميلان وتعدد الأصابع والجنف. اعتلال العظم المخطط عبارة عن خطوط عمودية متوازية دقيقة تلاحظ في الصور الشعاعية لمشاش العظام الطويلة، وهي مميزة بشكل كبير لنقص التسنج الأدمي البؤري لكنها ليست واسعة مرضية. من المميز أيضا الشذوذات العينية المعديدة، والأكثر شيوعا التلامسة والحول والراة وصغر العين. من الشائع أيضا حدوث قصر القامة والعيوب السنية وشذوذات التسنج الرخو ونماذج خاصة لانطباعات الكفين والقدمين (البصمات). يحدث أحيانا تحلف عقلي.

يحدث هذا الاضطراب العائلي عند الإناث بشكل رئيسي. يعتقد أن الجين القاهر المرتبط بالجنس X، الممتع عند الذكور أنصاف التلاقية **hemizygous males**، قد يساهم في توزع الجنس. النموذج الخطي لأقنات الجلد والعظم قد يعود إلى عدم تفعيل عشوائي للصبغي X عند الإناث. رغم وجود حالات الانتقال من الأب إلى البنت ودلالة وجود الموقع الجسيمي **qter 32-9 q** والنسبة العالية غير المألوفة (10%) لإصابة الذكور بهذا الاضطراب، إلا أنه يوجد خلاف حول سيطرة الانتقال بالجنس X مع الوفاة عند الذكور. قد يكون لدى الذكور المصابين طفرة صبغية تصفية بكرة أو وراثة جسمية قاهرة تصيب الخط الملتش. يفترض البعض كون العيب البدلي هو عوز كولاجين محدث نتيجة خلل بمحوررات الليف. ويفترح البعض الآخر بأن العيوب الجلدية تمثل تكاثرات متبدلة الوضع للوححات الشحمية ضمن الأدمة، ناتجة عن عسر تسنج وليس نقص تسنج، ومتبوعة بانفتاق الشحم تحت الجلد.

المصابون غير قادرين على التعرق وقد يعانون من توب حمى عالية في الأوساط الدافئة وقد تعتبر خطأ حمى مجهولة السبب. وهذا يحدث خاصة في مرحلة الرضاعة حيث لا يمكن خلالها تمييز التغييرات الوجهية بسهولة. تتميز سحنة الوجه النموذجية بتحدب جبهى ونقص تنسج وجنى وتسطح قبة الأنف وتراجع عميد الأنف وشفاة سمكية مقنونة وتجمع وفرط تصبغ الجلد حول الحجاج وأذنين بارزتين ذات ارتكاز واطى (شكل 655-1) الجلد فوق كامل الجسم جاف ذو تجمعات دقيقة وناقص التصبغ، وغالباً مع نموذج وريدي بارز. التفشر المفرط مفتاح سريري للتشخيص في فترة الوليد. ندرة الغدد الرهمية قد تكون مسؤولة عن الجلد الجاف. الشعر متناثر صعب التمشيط ومصطبغ بشكل خفيف، وأشعار الحاجبين والأهداب متناثرة أو غائبة. انعدام أو نقص الأسنان مع أسنان مخروطية متباعدة فيما بينها هو مظهر ثابت (انظر الشكل 655-1). بشكل أقل شيوعاً، يلاحظ وجود تضيق النقطة الدمية Lacrimal puncta وكثافة القرنية وساد ونقص تنسج أو غياب الغدد الدمية وفقد سمع توصلي. نسبة حدوث الأمراض الناتجة عند هؤلاء الأطفال عالية نسبياً. التطور الضعيف للغدد المعاطية في السبيل التنفسي والمعدى المعوي قد يؤدي إلى زيادة الأهمية للاثان التنفسي والتهاب الأنف الفيحي وعسر التصويت وعسر البلع والإسهال. التطور الجنسي طبيعي عادة. يموت حوالي 30% من الذكور المصابين خلال السنتين الأولتين من الحياة بسبب فرط الحرارة أو الاثان التنفسي.

عجز التعرق هو انعكاس لنقص تنسج أو غياب الغدد العرقية الناعقة (المفرزة)، وهذا قد يشعشع بخزعة الجلد. جلد راحة اليد هو الموقع المناسب للفرزة. يمكن إثبات نقص أو غياب التعرق بواسطة الرحلان الشاردى باليوكارين أو بتطبيق موضعي لـ 0-phthalaldehyde على جلد راحة اليد. مسامات التعرق غير مرئية في حواف راحة اليد عند الأطفال المصابين وهي متناقصة بالعدد عند الإناث الحاملات. تطبيق محلول 2/2 من الإيودين في الكحول وذلك لمنطقة الظهر ثم تطبيق محلول نشاء الذرة في زيت الخروع، يسمح أيضاً بحماية ماقعة للغدد العرقية غير مظهر البقعة السوداء، وقد يكون هذا الاختبار مفيداً في كشف الإناث الحاملات للمرض. يستخدم تحليل الروابط Linkage للتشخيص قبل الولادة ولدى حديثي الولادة بأكراً.

يضم علاج هؤلاء الأطفال حمايتهم من التعرض لدرجات حرارة عالية بالمحيط. التقييم السني الباكر ضروري حيث بالإمكان تزويد المريض بدائل صعبة لأسباب تجميلية ومن أجل ضمان تغذية كافية. تمتع استعمال الدموع الاصطناعية في أذية القرنية عند المرضى المصابين بنقص الدمع. قد تتطلب الخاصة ارتداء شعر مستعار لتحسين مظهر المريض.

تضم المعالجة عذرة من مواقع الطلاوة لتحديد الجباثات. تسب الإيتريينات تراجعاً في الطلاوة، ويستخدم الكاروتين يثسا المعطى قموياً أحياناً لمعالجة الطلاوة وكامل واقى من سرطان الفم. قد يعالج فقر الدم اللامنع بإعطاء الأندروجينات أو العامل المحرض لمستعمرات الجباث - البالعات أو زرع نقي العظم.

XII. جلد الرأس التلغيفي Cutis Verticis Gyrata:

هذا التغيير الغريب في الفروة، والذي هو أكثر شيوعاً عند الذكور، قد يتظاهر منذ الولادة أو قد يتطور أثناء اليغ. تتميز الفروة بطيات مرتفعة ملتفة سماكتها 1-2 سنتيمتر تكون عادة في اخور الجبهى - القفوي. بخلاف الجلد الرنحو الموجود في الاضطرابات الأخرى فإنه لا يمكن تسوية التلافيف هنا بواسطة الجراحة.

غالباً مايرافق الجلد التلغيفي البديلى مع تأخر عقلى وعيوب عينية وشذوذ حجم وشكل الرأس واختلاجات وتشنجات.

قد يعود الجلد التلغيفي الثانوي إلى أمراض التهابية مزمنة وأورام ورحمات وضخامة النهايات، وتتبعن الجلد مع التقطع السحاحي pachydermoperiostosis، وهي متلازمة متميزة بصحة الخلد والطعام

الفصل 655- عسرات تنسج الورقة الظاهرة Ectodermal Dysplasias

عسر نسج الورقة الظاهرة عذرة عن مجموعة متغايرة من اصفر باب مشيرة بعدد من العيوب انسي تصيب انسى أو أكثر من التالي: الأسنان وحيد والى المنخقة ثا فيها الشعر والأظافر والعدد العرقية الفرقة (المفرزة) والرهمية. من الشائع حدوث الاضطرابات في المسح مشتقة من الصفات احسية الأخرى غير لوريقة الصاهرة.

I. عسر تنسج الورقة الظاهرة ناقص التعرق (لا تعرقى):

Hypohidrotic (Anhidrotic) Ectodermal Dysplasia:

تتظاهر هذه المتلازمة ثلاثى من العيوب: غياب جزئى أو تام للغدد العرقية وتسيب (إنفار) شاذ ونقص الأشعار. تورث عادةً بورائة متسجة مرتبطة بالجنس مع تغيير كسائ فقط عند الذكور. لكن قد يكون هاك نموذج وراثى جسمى متتحي في بعض العائلات

الإناث متغايرات الريحوت heterozygotic قد يكون لديهن بعض المتغايرات السريرية أو لا يكون، وهي تنص عيوب سية وشعر متناثر ونقص لتعرق، وبسب عدم التغيب لعشواى للضعفى X، يوحد موزايكية من الخلايا الطبيعية والشاذة وضيباً. الأختفان

- الفصل 656 - الاضطرابات الوعائية Vascular Disorders

قد تحدث الشذوذات الوعائية التطورية كعيوب معزولة أو كجزء من متلازمة، ويمكن تقسيمها إلى مجموعتين رئيسيتين: أورام وعائية دموية وتشوهات وعائية. الأورام الوعائية الدموية هي أورام عالية نكزنية للإنتوتليوم الوعائي والتي توجد عند الولادة أو تصبح واضحة في الأسابيع الأولى للولادة (مثال 3-5) من الحياة بشكل أكثر شيوعاً، ومن المتوقع أن تتضخم ثم تنكس عفوياً. الأورام الوعائية الدموية هي الورم الأكثر شيوعاً عند الرضع، حيث يحدث في 1-2٪ من الولدان و 10٪ من الرضع البيض في السنة الأولى من الحياة. مع استثناءات نادرة، تحدث هذه الأورام فرادياً وبدون أساس وراثي. التشوهات موجودة عند الولادة وتشتق من الشعيرات أو الأوردة أو الشرايين أو الأوعية اللمفية أو أي تشارك فيما بينها. لا تراجع التشوهات، لكن تتضخم عادة مع الزمن.

I. البقع بلون النبيذ (وحمة الشعلة، وحمه النبيذ):

Port- Wine Stain (Nevus Flammeus, Port-Wine Nevus):

بقع البقع موجودة دائماً تقريباً عند الولادة. تتألف هذه التشوهات الوعائية من شعيرات أدمية متوسعة ناضجة ومثل عيباً تطورياً دائماً. الآفات بقعية محددة بوضوح وردية - أرجوانية اللون ومتنوعة الحجم (شكل 656-1). منطقة الرأس والعنق هي المواقع الأكثر شيوعاً للتوضع، ومعظم الآفات وحيدة الجانب. يمكن أن تصاب الأغشية المخاطية. عند نضج الطفل في مرحلة البلوغ، قد تصبح البقع بلون النبيذ أشد قتامة وصغرية القوام Pebbly consistency، وقد تتطور أحياناً مناطق مرتفعة ضمنها تنزف عفوياً. يجب تمييز بقع النبيذ الحقيقية عن التشوه الوعائي الأكثر شيوعاً وهي بقعة السلمون عند الولدان، والتي هي بالمقارنة آفة عابرة نسبياً (انظر الفصل 653). تمديد الجلد أفقياً أو تطبيق ضغط ثابت بشريحة زجاجية على الجلد المصاب، يتقص اللون الأحمر لكلا الآتين ولا يعتبر مشحناً. عندما تتوضع بقع النبيذ في منطقة مثلث التوائم من الوجه، وتحديداً حول الأنف، فيجب الأخذ بعين الاعتبار متلازمة ستيرج - وير [زرق، ورم وعائي وريدي في السحايا الرقيقة (الأم المخون)، العنكبوتية، اختلاجات، خزل شقي مقابل للآفة الوجهية، تكلس داخل الفصيف] (انظر الفصل 605-3). الكشف الباكر عن الزرق هام لمنع آفة إضافية للعين.



الشكل (655-1): عسر تنسج الوريقة الظاهرة ناقص التمرق متميز بشعر الأذن وشعر متفرق وفرد نصيف حول فجاج ونقص تنسج منتصف الوجه وأسنان وندبة.

II. عسر تنسج الوريقة الظاهرة التعرقي (متلازمة كلوستون): Hidrotic Ectodermal Dysplasia (Clouston Syndrome):

الظاهر البارزة لهذا الاضطراب الجسمي القاهر هي أظافر حثلية أو ناقصة التصنع أو غائبة وشعر متناثر وفرد تقران الراحين والأخمصين ويكون التسنين طبيعي عاده، على الرغم من وجود أسنان صغيرة ومتسوسة أحياناً. من الشائع حدوث التهاب اللثمة والتهاب الأنف. التعرق طبيعي دائماً. يلاحظ عند بعض المرضى غياب الحاجبين والأهداب وفرد التصنع فوق الركبتين والمرفقين والبراحم.

III. متلازمة EEC:

تتألف متلازمة EEC من التصاق أصابع اليدين والقدمين مع غياب بعضها (انشطار اليد والقدم) وعسر تنسج الوريقة الظاهرة وانشقاق الشفة والحلخ وشذوذات القناة الدمعية، ومن المحتمل أن تورث هذه المتلازمة بوراثية جسمية قاهرة ذات نفوذ قليل وتعبير مختلف. يتألف عسر تنسج الوريقة الظاهرة من جلد جاف قليل الاصطياب ويكون شعر الغرورة والحاجبين متفرق وبلون فاتح وورقي مع غياب الرموش. نقص عدد الجريبات الشعرية والغدد الزهمية ملاحظ بالخزعة. قد تكون الأظافر حثلية. التعبير السريري لمتلازمة EEC مختلف، حيث قد تغيب أي من هذه العلامات باستثناء علامات الوريقة الطاهرة.

تضم العيوب المرافقة شذوذات الأيدي والأقدام ونقص تنسج الأظافر وصماغ حيويومي Granulomatous perleche مختلط غالباً ببدء الليبضات وعيب التسنين وصمم واضطرابات عينية (الحَوَصْ؛ ضيق الفرجة بين الجفنتين، الحول) واضطرابات بالسبيل البولي. التعرق طبيعي عادة.

II. الورم الوعائي الدموي Hemangioma:

الأورام الوعائية الدموية السطحية عبارة عن آفات حمراء فاتحة لماعة ناتجة قابلة للانضغاط محددة بوضوح وقد تحدث في أي منطقة من الجسم. رغم وجودها أحياناً عند الولادة، إلا أنها غالباً ما تيلو خلال الشهرين الأولين، والمُذَرِّ لها هو وجود علامة حمامية أو زرقاء أو منطقة شاحبة، حيث يتطور فيما بعد نموذج دقيق من توسع الشعيرات قبل طور التمدد. أحياناً قد تكون العلامة البدئية هي تقرح الصعجان أو الشفة. الإناث أكثر إصابة غالباً من الذكور. المواقع المفضلة هي الوجه والفروة والظهر والصدر الأمامي، وقد تكون الآفات مفردة أو متعددة. تخضع معظم الأورام الوعائية السطحية لطور من التوسع السريع ثم فترة ثبات، وأخيراً ارتداد عفوي Spontaneous Involution. قد يتوقع الارتداد عندما تتطور مناطق بيضاء أو رمادية شاحبة ضمن الآفة وهي دلالة التليف. يكون سير آفة ما غير متوقع، لكن حوالي 60% من هذه الآفات تزول تماماً بعمر 5 سنوات، و 90-95% منها بعمر 9 سنوات. لا يمكن ربط الارتداد العفوي مع حجم أو موقع الإصابة، لكن يبدو أن آفات الشفة غالباً ما تستمر. تضم الاختلاطات تقرح وانتان ثانوي ونادرًا نزف. قد يتداخل موقع الآفة مع الوظيفة (الحفص مع الرؤية، الإحليل مع التبول). الأورام الوعائية الدموية في منطقة توزع اللحية قد تترافق مع إصابة السبيل الهوائي العلوي أو تحت المزمار. يجب أن تقترح الأعراض التنفسية آفة زغامية نصبية.

عند المرضي العادي الذي ليس لديه اختلاطات خطيرة أو فرط نمو حسيب مسبب لتعرب السيج وتشوه شديد، تألف المعالجة من مراقبة متوقعة وذلك بسبب زوال كل الآفات تقريباً عفوياً، نادراً ما تستطب المعالجة والتي قد تسبب في الواقع أذى أكبر. يتطلب الوالدان إعادة التطين والدعم. بعد الزوال العفوي، يبقى لدى حوالي 10% من المرضي عيوب بجميلية صغيرة مثل بقعة أو تغير لون الجلد. يمكن إزالة أو تخفيف هذه العيوب بواسطة الإصلاح للرأي الحكيم إذا كان ذلك مرغوباً به. في الحالات النادرة التي تحتاج التدخل، قد يفيد العلاج بالليزر Flashlamp- Pumped- Pulsed Dye Laser وذلك في إنقاص نمو الورم الوعائي الدموي وفي تسريع زوال الورم الوعائي الدموي المقترح.

قد ينصح بالاستئصال للآفات التي ما زالت كبيرة لعدة سنوات، وإن امتداد التندب المتوقع يجب أن يؤثر على القرار النهائي. يمكن أن يكون الإشعاع محظوراً ويجب اعتباره فقط في الحالات المهددة للحياة مثل متلازمة كازاباخ-ميريت (انظر لاحقاً). قد تقلل العصابات المرنّة من التشوه السيجي الناتج عن النمو السريع، لكنها مناسبة فقط في مرضي مختارين مصابين بأورام وعائية دموية كبيرة. الإعطاء الجهازي أو داخل الآفة للكورتيكوستيرويدات والإنترفرون



الشكل (1-656): وحة شملة منتشرة عند رضيع مصاب بمتلازمة كليل-تريبنوني-ويبر.

تحدث وحامات البيذ أيضاً كمكون من متلازمة كليل-تريبنوني-ويبر Klippel- Trenaunay-Weber syndrome ومع متلازمات أخرى لكن بتواتر معتدل متضمنة متلازمة Cobb (تشوه شرياني وريدي شوكي ويقع التبيذ) ومتلازمة بروتوس ومتلازمة بيكويث-ويتمان ومتلازمة Bonnet- Bechaume- Blance. في غسباب الشذوذات المرافقة، قد تصم المراقبة من هذه الآفات سوء الصورة عن الدات وضخامة البنى المستطبة والنزف الرضي.

المعالجة الأكثر فعالية لبقع التبيذ هي ليزر Flashlamp- Pumped-Pulsed Dye Laser. توجه هذه المعالجة نمو الآفة لتجنب الأذية الحرارية للتسيج الطبيعي المجاور. بعد هذه المعالجة، يكون قوام وتصنع الجلد طبيعياً عموماً وبدون تندب. يمكن البدء بالمعالجة في فترة الرضع عندما تكون المنطقة السطحية للإصابة أصغر، على الرغم من تشابه الاستجابة على ما يبدو بغض النظر عن العمر عند المعالجة. تضم المعالجات الأخرى التنظية بمواد التحميل (Dermablend, Covermark) والجراحة القرية والاستئصال والتطعيم والوشم.

تضم للتلازمات المترافقة مع الأورام الوعائية الدموية متلازمة كيليل-ترنوني- وير ومتلازمة مافوسي Maffucci ومتلازمة غورهام Gorham (أورام وعائية دموية جلدية مع انحلال عظمي حسي) ومتلازمة Bannayan- riley- ruvalcaba (كبر الرأس وأورام شحمية وأورام وعائية دموية والورثة تكون جسمية قاهرة).

III. متلازمة كازاباخ وميريت:

Kasabach- Merritt Syndrome:

هذه المتلازمة عبارة عن مشاركة شذوذ وعائي متضخم بسرعة ونقص صفائح الدم وفقر دم انحلاسي باعتلال الأوعية الدقيقة واعتلال تخثري استهلاكي حاد أو مزمن. يفترض بأن تكون الآفة الوعائية عبارة عن ورم وعائي دموي لكن بشكل بديل قد تكون ورم وعائي عقنودي أو ورم وعائي دموي بطاني كابوزي الشكل مع أوعية شبيهة بالأوعية اللمفية. التظاهرات السريرية ملاحظة عادة أثناء الرضاعة الباكرة، لكن يتأخر البدء أحيانا. تكون الآفة الوعائية جلدية عادة ونادرا ما تتوضع في الأحشاء. العيب الصفحي المرافق قد يؤدي إلى نزف وبيل مترافق مع كدمات وحبرات وزيادة سريعة في حجم الآفة الوعائية. قد يحدث فقر دم شديد نتيجة النزف أو انحلال الدم باعتلال الأوعية الدقيقة. تتعدد الصفائح منخفض، لكن يحوي نقي العظم أعدادا متزايدة من التوابع الطبيعية أو غير الناضجة. يعود نقص صفائح الدم إلى التشنجي أو زيادة تحرب الصفائح ضمن الورم الوعائي الدموي. من الشائع نسبيا وجود نقص فيبرينوجين الدم ونقص مستويات عوامل التخثر الاستهلاكي (انظر الفصل 488).

تضم المعالجة تدبير نقص صفائح الدم وفقر الدم واعتلال التخثر الاستهلاكي بإعطاء الصفائح ونقل كريات الدم الحمراء والبلازما الطازجة المجمدة. إعطاء الهيبارين موضع نقاش، لكن وجد أنه ذو فائدة عند بعض المرضى عندما يشترك مع نقل الدم. قد تؤدي التحويلات الشريانية الوريدية في الآفات الكبيرة إلى قصور قلب عالمي الشح يتطلب الدخلة (انظر الفصل 488). يتضمن علاج هذه الآفات إعطاء الستيرويدات الجهازية والانصمام والعلاج الشعاعي وحضض الأمينو كاربويك (يسبب انحلال الفيبرين) والسيكلوفوسفاميد والبتوكسي فيلين أو الإنتروفيرون ألفا للوئب، الذي قد يبطئ تكرار الخلايا الإنموتالية والخلابا العظمية المساء. معدل الوفيات 20-30٪.

IV. داء الأورام الوعائية الدموية المنتشر:

Disseminated Hemangiomatosis:

عبارة عن حالة خطيرة تتميز بتوزع واسع لأورام وعائية دموية عديدة. يكون عادة لدى المولد أورام وعائية دموية حطاطية أرجوانية أو حمراء صغيرة لكن قد تكون متناثرة أو غالبة بشكل نادر. قد تصيب الأورام الوعائية الدموية الداخلية أي عضو من الأحشاء،

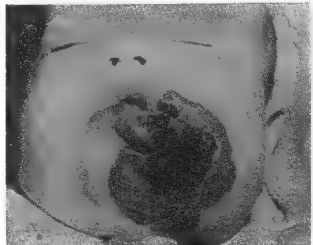
ألفا قد يستطع عند الرضع ذوي خطورة العقابيل الخطيرة من الأورام الوعائية الدموية الكبيرة الاستثنائية أو النامية بسرعة في مناطق حيوية (انظر لاحقا).

تبدو الأورام الوعائية الدموية المتوضعة أكثر عمقا أنها أكثر انتشارا ومحددة بوضوح أقل من الأورام الوعائية الدموية السطحية. تكون الآفات كيسية متينة أو قابلة للضغط وقد يبدو الجلد المعطي لها طبعيا في اللون أو ذو لون سرق. لدى الأورام الوعائية الدموية المختلطة مكونات سطحية وعميقة.

تمر الأورام الوعائية الدموية العميقة من طور النمو إلى طور النيات إلى طور التراجع. ومن المرجح تراجع هذه الآفات مثل الأورام الوعائية الدموية السطحية، ولا يمكن توقع النتيجة النهائية من خلال حجم أو موقع الإصابة يجب تطبيق المراقبة المتوقعة في معظم الحالات. عند توقع إصابة البلى المستتعة، يجب إجراء دراسات شعاعية مناسبة من أجل كشفها وإيضاحها.

قد تصيب هذه الآفات البلى الحيوية بشكل نادر، لتتدخل مع الوظائف مثل الرؤية أو التغذية (شكل 656-2)، أو تسبب تشوها غريبا بسبب النمو السريع أو تتراقف مع اختلالات مهددة للحياة مثل نقص صفائح الدم والنزف (انظر متلازمة كازاباخ-ميريت).

في حال ضرورة المعالجة، فإن كورس من الريدنيزون (2-5 ملغ/كيلوغرام/اليوم) فعال في بعض الرضع. توقف النمو وأحيانا التراجع يشاهدان أحيانا بعد حوالي 4 أسابيع من المعالجة. عند الحصول على الاستجابة، يجب إنقاص الجرعة تدريجيا. العلاج المتناوب بالكورتيكوستيروئيد يستخدم بنجاح. حقن الكورتيكوستيروئيد داخل الآفة مع تعدير المريض، يمكن أن يحدث تراجعا سريعا للورم الوعائي الدموي الموضع. وقد يكون العلاج بالإنترفيرون ألفا فعالا أيضا. الشلل المزفوج التشنجي اختلاط نادر للعلاج بالإنترفيرون.



الشكل (656-2): ورم وعائي دموي كبير مع قرحة متجلية مركزية.

VI. الحبيبيوم التقيحي (الورم الوعائي الدموي الشعري الفصبي، الحبيبيوم متوسع الشعريات):

Pyogenic granuloma (Lobular Capillary Hemangioma, Telangiectatic Granuloma):

الحبيبيوم التقيحي عبارة عن حطاطة صغيرة حمراء متلاصقة لاطمة أو منعقة وغالباً ذات عقيد collarette ابتليالي قابل للتمييز (الشكل 656-3). قد يكون السطح نازلاً ومتحلباً أو ظاهرياً تماماً.

ينمو الحبيبيوم التقيحي بسرعة بالبداية وقد يقترح وينزف بسهولة عند الرض بسبب احتوائه على نسيج حبيبي غزير. هذه الآفات شائعة نسبياً عند الأطفال، خصوصاً في الوجه والذراعين واليدين. قد تظهر كعقيدة تحت الجلد في الآفات المتزعة فوق الأصبع أو اليد. الآفات التي تتطور فوق الحطاطية الغموية أثناء الحمل تدعى الحبيبيوم الحمل *granuloma gravidarum*.

تنشأ الحبيبيومات التقيحية عموماً عند مواقع الأذية، ولكن غالباً لا نجد قصة رض. سريريا، تشبه هذه الآفات الأورام الوعائية الدموية الصغيرة وهي غير قابلة للتمييز عنها.

مجهرياً، تشبه الآفة الباكورة ورم وعائي دموي شعري باكر. قد يسمح تشكل عقيد عند قاعدة الورم ووذمة اللحمية بتمييزه عن الورم الوعائي الدموي الشعري. الحبيبيومات التقيحية سليمة، لكنها مزعجة بسبب سهولة النزف عند الرض وقد تنكس في حال عدم الاستئصال الكامل. تتطور حطاطات تابعة عديدة بعد الاستئصال غير الكامل للحبيبيومات التقيحية الموجودة في الظهر، خصوصاً في الناحية ما بين الكففين.



شكل (656-3): حبيبيوم تقيحي مع سطح رطب وعقيد ظهاري عند القاعدة.

والمواقع الأكثر شيوعاً هي الكبد والسبيل المعدي المعوي والجهاز العصبي المركزي والرتان.

وتوصف ثلاث كينونات للإصابة:

(1) داء الأورام الوعائية الدموية الوليدي السليم مع أورام وعائية دموية جلدية منتشرة مع غياب إصابة حشوية ظاهرة، (2) داء الأورام الوعائية الدموية الوليدي المنتشر مع عدد ضخم من الأورام الوعائية الدموية الحطاطية الصغيرة (2 ملمتر - 2 ستمتر) في الجلد وأيضاً في الأعضاء الداخلية و(3) داء الأورام الوعائية الدموية في الكبد. في حالات الأورام الوعائية الدموية الوليدية السليمة، من المرجح حدوث التراجع العفوي للآفات بدون تدخلات. قد تحدث أورام وعائية دموية عديدة أيضاً في متلازمات نادرة عديدة مثل كبير الرأس بالمشاركة مع وذمة كاذبة في حلجمة العصب البصري أو مع أورام شحمية.

يستطب الإيكو والتصوير الطبقي المحوري لتحديد امتداد إصابة الأوعية والنسيج العصبي.

الاضطراب يميز غالباً بسبب قصور القلب عالي النتاج أو النزف الحشوي أو انسداد السبيل التنفسي أو انضغاط النسيج العصبي.

في بعض الحالات، الكورتيكوستيروئيد الجهازي لوحده أو بالمشاركة مع الإنترفيرون ألفا أو الجراحة أو الإشعاع يكون مفيداً للشفاء.

V. وحة الفقاعة الحطاطية الزرقاء:

Blue Rubber Bleb Nevus:

تتألف هذه المتلازمة من تشوهات وعائية عديدة في الجلد والأعضاء الحطاطية والسبيل المعدي المعوي. تكون الآفات النموذجية زرقاء - أرجوانية ومطاطية القوام، وتختلف بالحجم من عدة ملمترات قليلة إلى سنتيمترات قليلة قطراً.

تكون الآفات مؤلمة أو محضة أحياناً. أحياناً تظهر العقيدات عند الولادة، لكن تبدو عادة في الطفولة. قد تستمر آفات جديدة بالتطور خلال سير الحياة. قد يحدث أيضاً تشوه كبير وعلامات زرقاء غير منتظمة. الآفات والتي نادراً ما تتوضع في الكبد والطحال والجهاز العصبي المركزي بالإضافة إلى الجلد والسبيل المعدي المعوي، لا تتراجع عمقياً.

قد يؤدي النزف الهضمي المتكرر إلى فقر دم شديد.

يمكن تنظيف الحالة باستئصال المعى المصاب.

تستأصل الأورام الوعائية الجلدية بتجاح بواسطة العلاج بالليزر.

تصوير الأوعية الشريانية والوريدية و CAT أو MRI قد يحدد بوضوح امتداد الشذوذ، لكن التصحيح الجراحي أو التلطيف صعب غالباً. تحدد استطبانات الدراسات الشعاعية للأحشاء والعظام، بشكل أفضل عبر التقييم السريري. تضم العناية الداعمة عصابات ضاغطة من أجل الدوالي وقد تفيد المعالجة الجراحية عند مرضى مختارين بحدوث.

يجب علاج اختلاف طول الساقين بأجهزة تقوية لمع تطور تشوهات العمود الفقري. فعليا، قد نحتاج للحراصة التصحيحية العظمية لعلاج الاختلاف الهام في طول الساقين.

IX. توسع الشعيرات النزفية الوراثي (داء أوسلر - ويبير - Rendu) Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (Osler-Weber-Rendu Disease):

وهو اضطراب وراثي جسمي قاهر. الجين المفرد المصاب يرمز الإندوجلين endoglin، وهو غليكوبروتين غشائي على الخلايا الإندوتيلالية يربط عامل النمو المحول بيتا. قد يعاني الأطفال المصابون من رعايا متكرر قبل كشف الآفات الجلدية والغشائية المعاطية المبررة.

الآفات المعاطية الجلدية، والتي تطور عند البلوغ عادة عبارة عن بقع أو حطاطات أو تنوءات شبيهة بالعينكوت تقيس 1-4 ملمتر ومحددة بوضوح حمراء إلى أرجوانية، وتتألف كل واحدة منها من شبكة مجبوكة بشكل محكم مؤلفة من أوعية شعرية متوسعة متفرعة. عادة ما تصاب معاطية الأنف والشفاة واللسان، وبشكل أقل شيوعاً تحدث الآفات الجلدية في الوجه والأذنين والراحتين وأسرة الأطراف. كما قد تنشأ توسعات وعائية في المنحمة والمنجرة والبلعوم والسبيل المعدي المعوي والثانة والمسهل والقنصبات والدماغ والكبد. النزف الجسيم هو الاختلاط الأكثر خطورة وقد يؤدي إلى فقر دم شديد. قد يحدث النزف من الأنف والفم والسبيل المعدي المعوي والسبيل البولي التناسلي والرتتين، وغالباً ما يكون الرعايا الشكاية الوحيدة، لكن يحدث في 80٪ من المرضى. حوالي 15-20٪ من المرضى المصابين بنشوات شريانية وريدية في الرتتين يأتون بنشبات عائدة لجراحات صمية.

لدى الأفراد المصابين بتوسع الشعيرات النزفي الوراثي مستويات طبيعية من عوامل التخثر وآلية تخثر سليمة. ويكون في غياب الاختلاطات الخطيرة، معدل الحياة طبيعي.

قد تزال الآفات الموضعية مؤقفاً بالكيمائي أو الكهربائي. وقد تكون الإجراءات الجراحية الأوسع مطلوبة للآفات الموجودة في مواقع حرجية مثل الرتتين أو السبيل المعدي المعوي. يجب علاج فقر الدم بالحديد.

قد تتراجع الآفات الصغيرة بعد الكي بنترات الفضة، وتتطلب الآفات الكبيرة استعمال وتسليخ كهربائي عند قاعدة الحبيوم.

تعالج أيضاً بنجاح بليزر Flashlamp-Pumped- Pulsed Dye Laser.

VII. متلازمة مافوسي Maffucci Syndrome:

عبارة عن مشاركة تشوهات وعائية عديدة وأحياناً، لمفارية مع غضرومات داخلية عقيدية في كرفوس أو جندل العظام الطويلة. الآفات الوعائية النموذجية عبارة عن كتل تحت جلدية رخوة قابلة للانضغاط لا عرضية زرقاء إلى أرجوانية تنمو بالتناسب مع نمو الطفل وتستقر عند البلوغ. قد تصاب أيضاً الأغشية المعاطية أو الأحشاء. يحدث البدء خلال الطفولة. قد تسبب الآفات العظمية تشوهات بالأطراف وكسوراً مرضية.

التحول الحبيث للعضرومات الداعلية enchondromas (ساركوما غضروفية وساركوما وعائية) أو الخباثات البدئية (ميبضية، ساركوما ليفية، ورم دقيقي، بنكرياسية) قد تكون اختلاطاً (الفصلين 512 و 514).

VIII. متلازمة كليل - ترينوني - ويبير:

Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome:

عبارة عن اضطراب غير موروث يتألف من الثلاثي: تشوه وعائي جلدي وضخامة النسيج الرخو والعظمي ودوالي وريدية.

الشذوذ موجود عند الولادة ويصيب عادة الطرف السفلي لكن قد يصيب أكثر من طرف وأقسام من الجذع أو الوجه (انظر الشكل 651-1). قد تكون ضخامة النسيج الرخوة تدريجية وقد تصيب كامل الطرف أو قسم منه أو الأصابع بشكل انتقائي. غالباً ما تكون الآفة الوعائية هي وحمة الشملة، متوضعة عموماً في منطقة الضخامة. الفقاعات الوريدية و/أو الآفات الحويصلية اللمفية قد توجد على سطحها.

نمذجياً تبدو الدوالي الوريدية سمكية الجدار بنفس جانب التشوه الوعائي بعد بدء تغل الطفل. قد يكون الجهاز الوريدي العميق غائباً أو ناقص التصنع أو مسدوداً، مؤدياً إلى وذمة لمفية. يمكن أن تطور نواسير شريانية وريدية، وقد يسمع خفيف في الجزء المصاب. يمكن أن يلتبس هذا الاضطراب مع متلازمة مافوسي، أو في حال كون الآفة الوعائية السطحية بسيطة مع داء ملروي Milroy. قد يحدث ألم وتوذم بالطرف والتهاب الهلل.

من الاختلاطات غير المتواترة التهاب الوريد الخثري وخلع المفاصل وغائفاً الطرف المصاب وقصور القلب الاحتقاني والبلية الدموية الثانوية لإصابة السبيل البولي بالأورام الوعائية والنزف المستقيمن من آفات السبيل المعدي المعوي والآفات الرئوية وتشوهات الأوعية اللمفية.

XIV. الجلد المرمرى متوسع الشعريات الخلقي (توسع الأوردة العمم الخلقي):

Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita (Congenital Generalized Phlebeectasia):

شذوذ وعائي سليم يمثل توسع الشعريات السطحية والأوردة وهو يظهر عند الولادة. المناطق المصابة من الجلد ذات لون أرجواني أو أحمر شيكي يشبه الجلد المرمرى الفيزيولوجي، لكنه أكثر بروزاً وغير متغير نسبياً (الشكل 656-4).

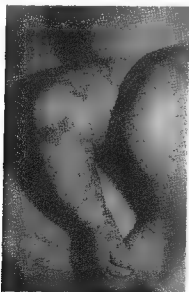
قد تكون الآفات محدودة في طرف مفرد وقسم من الجذع أو تكون أكثر انتشاراً. قد تكون وحة التليد موجودة مرافقة.

تصبح الآفات أكثر وضوحاً أثناء التغيرات في درجات حرارة الوسط والفعالية الفيزيائية أو البكاء. في بعض الحالات يكون النسيج تحت الجلد المستطين غير متطور جيداً، وقد يحدث التقرح ضمن الشرايط الشبكية. قد يوجد نادراً عيب في نمو العظم وشذوذات تناسلية أخرى.

لا يوجد علاج نوعي مستطوب، والسير المتوقع هو التحسن التدريجي مع الزوال الجزئي أو التام عند البلوغ.

XV. رنح توسع الشعريات Ataxia-Telangiectasia:

(انظر الفصل 126-12)، هذا الاضطراب (مثالزمة لويبر-بار) (Louis-Bar) ينتقل كصفة جسمية متنحية. يتطور توسع الشعريات المميز عند حوالي عمر 3 سنوات، أولاً فوق المتحممة البصيلة، وموعراً فوق جسر الأنف والمناطق الوجنية والأذنين الخارجيتين والحنك الصلب والصدر الأسامي العلوي والحفر أمام المرفقية والمأبضية. تضم المعالم الجلدية الإضافية بقع قهوة بهليب والشيب الباكر للأشعار والتغيرات النصلية الجلدية.



الشكل (656-4): النموذج الخلقي للجلد المرمرى متوسع الشعريات الخلقي في المناطق المعينة.

X. الأورام الوعائية العنكبوتية Spider Angiomas:

يتألف العنكبوت الوعائي (الوحمة العنكبوتية) من شريان مغذ مركزي مع أوعية شعاعية متوسعة عديدة ويبلغ حجمها يحيط بالآفة، ويختلف قطره من ملمترات لثلاث إلى عدة سنتيمترات.

يسبب الضغط فوق الوعاء المركزي أيضاً، والتبضاض الملاحظ في الوحات الأكبر دلالة للمصدر الشرياني للآفة. تترافق الأورام الوعائية العنكبوتية مع حالات تميز بارتفاع مستويات الاستروجينات الدورانية مثل التشمع والحمل، لكن تحدث أيضاً عند نسبة تصل لـ 15٪ من الأطفال بعمر ما قبل سن المدرسة و 45٪ من الأطفال بسن المدرسة الطميين.

المواقع المعرضة أكثر عند الأطفال هي ظهر اليد والساعد والوجه والأذنان. يمكن إزالة الأورام الوعائية بتطبيق الليزر CO₂ أو الليزر pulsed dye laser. وقد تراجع هذه الأورام عفواً أيضاً.

XI. توسع الشعريات الأساسي المعمم:

Generalized Essential Telangiectasia:

نشوء نادر، من المحتمل أنه وحمي وسببه غير معروف، وقد يبدأ في الطفولة أو البلوغ. يتألف المظاهر الخفيف للمرض من توسع شعريات بقعي شبكي الشكل، خصوصاً فوق الأطراف، وأحياناً يتقدم التوسع ليصيب مناطق واسعة من سطح الجسم. يهيب تميز الحالة عن توسع الشعريات الثانوي لأدواء النسيج الضام وحفاف الجلد وتبكل الجلد ورنح توسع الشعريات.

لا يوجد علاج، لكن يمكن تطمين المرضى بعدم تأثر الصحة بهذه الاضطرابات الجلدية.

XII. توسع الشعريات الحوحي وحيد الجانب:

Unilateral Nevroid Telangiectasia:

كبان غير مألوف يتميز بظهور توسع شعريات بتوزع وحيد الجانب، وبشكل رئيس في الوجه والعنق والصدر والذراعين. يحدث الشكل المكتسب خصوصاً لدى الإناث عند بدء الطمث أو أثناء الحمل. يصيب الشكل الخلقي بشكل مسيطر الذكور غير المصابين باضطرابات غدية صماوية.

يتزامن ظهور هذه الآفات مع المستويات المرتفعة للاستروجينات الحوالة، مهما كان السبب. عندما يكون البدء أثناء الحمل يزول توسع الشعريات بعد الولادة.

XIII. توسع الشعريات الوراثي السليم:

Hereditary Benign Telangiectasia:

اضطراب نادر موروث جسيماً قاهر يتطور أثناء الطفولة. المواقع الأكثر تعرضاً هي الوجه وأعلى الجذع والذراعان. الحالة متفرقة، لكن تبقى محدودة في الجلد.

وصفت أيضا آفات جلدية مشابهة في اضطراب آخر للأيزيم الليوزومي، وفي عوز ألفا-L-فوكوزيداز α -L-Fucosidase، وفي Sialidosis داء السياليد، وداء عوز النورامينيداز.

XVIII. الوحمة الشاحبة Nevus Anemicus:

رغم وجودها عند الولادة فإن الوحمة الشاحبة قد لا تكشف حتى فترة الطفولة المبكرة. تتألف الوحمة من بقع شاحبة محددة بوضوح مفردة أو متعددة أكثر ما تتوضع فوق الجذع ولكن قد تحدث أيضا في العنق أو الأطراف. قد تتألف هذه الوحومات لويحات البهق والوضع Leukoderma أو العيوب الاصطباغية الوحمية، لكن يمكن تمييزها فعليا عبر استجابتها للتسميد القوي حيث يحرض التسميد خطأ حزاميا وتوهجا في الجلد المجاور الطبيعي، لكن لا يحمّر جلد الوحمة الشاحبة.

رغم وجود المظهر النسيجي الطبيعي للسريبر الوعائي الجلدي، لا تستجيب الأوعية الدموية ضمن الوحمة لحقن الموسعات الوعائية. ويعتقد أن الشحوب المستمر قد يمثل تقبض وعائي أدرنرجي موضعي دائم.

XIX. الأورام الوعائية اللمفية Lymphangiomas:

(انظر الفصل 514).

XVI. التقرانات الوعائية Angiokeratomas:

تم وصف عدة أشكال من التقرانات الوعائية، لكن لا تحدث بعضها أثناء الطفولة أو البلوغ. تتميز التقرانات الوعائية بتوسع الأوعية الجلدية السطحية وفقر تقرن البشرة المغطاة وهي تشبه الأورام الوعائية الدموية السطحية مع سطح ثولولي غير منتظم.

التقران الوعائي لـ Mibelli موروث على الأرجح بنموذج جسدي قاهر، ويتميز بحطاطات وعقد حمراء-أرجوانية أو سوداء وسفية ثولولية وأحيانا متحلبة وتقيس 1-8 ملمتر وتتوضع في ظهر الأصابع والأباضس والركبتين والمرفقين. بشكل أقل شيوعا قد تصاب الراحتان والأعصمان والأذنان. يتلو اليد في العديد من المرضى غضة الصقيع أو الشرث Chilblains. تنزف هذه العقد بحرية بعد الأذية وقد تتكسب استجابة للرض. التقران الوعائي المحدد Circumscriptum عبارة عن آفة مفردة نادرة تظهر كلوبحة من عقد أو حطاطات زرقاء-حمراء مع سطح ثولولي. تتطور هذه الآفات عادة أثناء الرضاعة والطفولة المبكرة، وتزداد حجما عند البلوغ. الطرف السفلي هو الموقع الأكثر عرضة للإصابة. قد تزال، بشكل فعال، بالعلاج القوي أو الإصعاق (إتلاف النسيج بالحرارة النافذة) أو الاستئصال أو الاجتثاث بالليزر.

XVII. التقران الوعائي الجسمي المنتشر (داء هابري) Angiokeratoma Corporis Diffusum (Fabry Disease): (انظر الفصل 83).

عيب وراثي لا يكتسب الشحم السكري وهو اضطراب وراثي متحي مرتبط بالجنس مع نفوذ تام عند الذكور ونفوذ متغير عند الإناث الحاملات. التقرانات الوعائية ذات بدء قبل البلوغ وتحدث بفرازة فوق الأعضاء التناسلية والوركين والإبطين والفخذين وفي المنطقة المغنية والرسرة. تتألف هذه الآفات من حطاطات حمراء إلى زرقاء سوداء تقيس 0.1-3 ملمتر وقد تملك سطحها مفرد التقرن. توسع الشعيرات مشاهد في المخاطية والمتحمة. في المجهر الضوئي، تبدو تلك التقرانات الوعائية على شكل أحياز وعائية متوسعة مملوءة بالدم ومبطنة بالإندوتيلوم. إن الترسبات الشحمية الحبيبية قابلة للظهور في البياضات الأدمية والخلايا الليفية والخلايا الإندوتالية.

تضم التظاهرات السريرية الإضافية توب متكررة من حمى وآلم في شديد وزرق وتيبس نهايات الأطراف ومزل اليدين والقدمين وكثافات قرنية قابلة للكشف بالفحص بالمصباح الشقي ونقص تعرق. الإصابة الكلوية والقلبية هما السببان المألوفان للوفاة.

العيب الكيمياحيوي هو عوز الأنزيم للليوزومي ألفا غالاكتوزيداز مع تراكم سيراميد تري هيكسوزيد Ceramide trihexoside في النسيج خصوصا الإندوتليوم الوعائي وإفرازه في البول. لا يوجد علاج نوعي.

الفصل 657 الوحمات الجلدية Cutaneous Nevi

تتميز آفات الجلد الوحمية من الناحية النسيجية المرضية، بتجمعات لأنحاط خلوية متمايزة جيدا وموجودة بشكل طبيعي في الجلد. الوحمات الوعائية موصوفة في الفصل 656. وحمات الخلايا الميلانية مقسمة إلى مجموعتين واسعتين: تلك التي تظهر بعد الولادة أو الوحمات المكتسبة، وتلك التي توجد عند الولادة أو الوحمات الخلقية.

I. وحة الخلايا الميلانية المكتسبة:

Acquired Melanocytic Nevus:

وحمات الخلايا الميلانية عبارة عن عقنود من خلايا وحمية ميلانية تنشأ نتيجة تكاثر الخلايا الميلانية عند الوصل البشري-الأممي. قد يكون للخلايا الوحمية نفس المنشأ كخلايا ميلانية ومن المحتمل أن تكون مماثلة لها. بشكل بديل، النظرية الأقل رواجا هي المنشأ السحالي للخلايا الوحمية، مع خلايا متوضعة سطحية ناشئة من الخلايا الميلانية (وحمة الخلية الميلانية) وخلايا في الطبقات الأعمق ناشئة من خلايا شوان (وحمة عصبانية newroid).

التدرجية في الحجم والارتفاع بشكل طبيعي خلال الفع ويحب أن تكون سببا لاهتمام زائد. يجب إعطاء الاعتبار لوجود عوامل خطورة لتطور الميلانوما ورغبة الوالدين في استئصال الوحمة. في حال بقاء الشك حول الطبيعة السليمة للوحمة، فإن الاستئصال هو إجراء آمن وبسيط وكفيل بأن يزيل القلق.

II. وحمة الخلية الميلانية اللا نموذجية:

Atypical Melanocytic Nevus:

تحدث وحمة الخلية الوحمة اللا نموذجية بشكل عالمي حسي قاهر وهي ذات ميل لتشكيل الميلانوما (متلازمة الميلانوما - الشامة العائلية، متلازمة الوحمة عسيرة التنسج، متلازمة الشامة BK) وبشكل إفرادي. تحدث 2% فقط من كل الأورام الميلانية عند الأطفال في الأشخاص المصابين بهذه المتلازمة العائلية، و10% من المرضى بهذه المتلازمة يتطور لديهم ميلانوما قبل عمر 20 سنة. تم تسجيل الميلانوم الخبيث في أطفال مصابين بمتلازمة الوحمة عسيرة التنسج بعمر ما بين 10 إلى 18 سنوات. تعادل خطورة تطور الميلانوما 100% بشكل أساسي عند الأفراد المصابين بمتلازمة الوحمة عسيرة التنسج مع وجود قصة ميلانوما عند فردين من أفراد العائلة. تم اقتراح مصطلح متلازمة الشامة اللا نموذجية لوصف الآفات عند الأفراد الذين ليس عندهم قصة عائلية لميلانوما ذات نمط جسدي قاهر، لكن مع وجود أكثر من 50 وحمة عند هؤلاء الأفراد بحيث تكون بعضها لاثموزية. خطورة الميلانوما، مدى الحياة، المترافقة مع الوحمة عسيرة التنسج هي 5-10%.

تميل الوحمة اللا نموذجية لأن تكون كبيرة (5-15 ملمتر) ومدورة إلى بيضوية. وهي تملك حوافا غير منتظمة ولونا مبرقشا وارتفاعا لقسم من الآفة. هذه الوحمة أكثر شيوعا في الجذع الخلفي مما يدل على أن التعرض المكثف المتكرر للشمس يلعب دورا في تكوينها. لكن قد تحدث أيضا في المناطق المحمية من الشمس مثل الثديين والإبطين والفروة. لا تتطور الوحمة اللا نموذجية عادة حتى البلوغ، على الرغم من احتمال وجود آفات الفروة بوقت أبكر. نسيجا مرضيا، تظهر الوحمة اللا نموذجية تكاثرا غير مرتب للخلايا الميلانية داخل البشرة اللا نموذجية وارتشاحا لمفاويا وتنسجا ليفيا وتكونا وغائيا. قد يفيد الحصول على إثبات نسيجي مرضي لتغيرات عصر التنسج بالخزعة لتحديد هؤلاء الأفراد. من الحكمة استئصال الوحمة اللا نموذجية الخدية borderline atypical nevi عند الأطفال المشيطين مناعيا أو عند المعالجين بالأشعة X أو بالأدوية الكيميائية. رغم ترافق المعالجة الكيميائية مع تطور عدد أكبر من وحمة الخلايا الميلانية، إلا أنها غير مرتبطة مباشرة مع زيادة خطورة تطور ميلانوما. تكون عتبة استئصال الوحمة اللا نموذجية سريريا

A. **الوبائيات:** يزداد عدد وحمة الخلايا الميلانية المكتسبة تدريجيا خلال الطفولة، وبشكل حاد عند الفع، وأكثر ببطء في الفترة الباكسة من السلوغ. يبقى العدد ثابتا خلال العقد الثالث أو الرابع ثم يتناقص ببطء فيما بعد. العدد الوسطي لوحمة الخلايا الميلانية عند البالغ هو 25-35. كلما ازداد عدد الوحمة الموجودة، ازدادت خطورة تطور الميلانوما. التعرض للشمس أثناء الطفولة، خصوصا التعرض المتكرر والمكثف عند الشخص ذي الجلد الفاتح مع الميل لحدوث حرق وغش الذي هو عندهم أكثر منه عند ذوي الجلد الأسمر هو عامل محدد هام لعدد وحمة الخلايا الميلانية المتطورة. أيضا، تترافق الأعداد الزائدة من الوحمة مع التثبيط المناعي وإعطاء المعالجة الكيميائية.

B. **التظاهرات السريرية:** وحمة الخلايا الوحمة ذات قصة حياة محددة بوضوح، وهي تصنف إلى وصيلية ومركبة وأدمية اعتمادا على موقع الخلايا الوحمة في الجلد. في الطفولة أكثر من 90% من الوحمة وصيلية ويحدث تكاثر الخلايا الميلانية عند وصل البشرة والأدمة لتشكيل أعشاش من الخلايا. تظهر **الرحمة الوصيلية** في أي مكان من الجسم ولسون بني ذي درجات مختلفة، وهي صغيرة نسبيا وواضحة الحدود منبسطة ومنفردة في الشكل. تكون الخلايا الوحمة المتصلة مكعبة أو ظهارانية الشكل وتجمع في أعشاش على الجانب البشري من الغشاء القاعدي. رغم أن بعض الوحمة خصوصا المتوضعة في الراحتين والأصمعي والأعضاء التناسلية تبقى وصيلية طيلة الحياة إلا أن معظمها يصبح مركبة خلايا ميلانية تهاجر إلى الأدمة الخليمية لتشكيل أعشاشا عند الوصل البشري الأدمي وضمن الأدمة. في حال توقف تكاثر الخلايا الميلانية الوصيلية، تبقى أعشاش الخلايا الميلانية فقط ضمن الأدمة مشكلة وحمة داخل الأدمة. قد تصبح **الرحمة المركبة** وداخل الأدمة مع التضج مرتفعة وشبيهة بالغنية وتؤولية أو معقنة. تكون الآفات المرتفعة نسبيا مركبة عادة. وتكون الآفات المرتفعة بشكل مميز داخل أدمية عادة. مع تقدم العمر تراجع أعشاش الخلايا الميلانية الأدمية وتختفي الوحمة تدريجيا.

C. **الإنذار والمعالجة:** الوحمة المصطبغة المكتسبة سليمة، لكن تحصى نسبة صغيرة جدا لتتحول الخبيث. التغيرات المشوهة مثل الزيادة السريعة في الحجم وتطور آفات ناعمة لها وتبرقش اللون، خصوصا أطراف اللون الأحمر والبني والرمادي والأسود والأزرق، والسلس الصبافي والحواف الملزمة أو غير المنظمة والتغيرات في القوام مثل التورف والتشجج والتقرح والجسأة أو الاعتلال الفذي للمفاوي الناجي، هي استنابات الاستئصال والتقييم النسيجي المرضي. معظم هذه التغيرات تكون عائدة لتحريش أو الاتساق أو التعطن، ويحدث الإغمصاق والزيادة

الوحمات المصطفية الخلقية العرطلة (أقل من 20000/1 ولادة) موجودة، أكثر ما تكون في الجذع الخلفي، لكن قد تظهر أيضاً في الرأس أو الأطراف. هذه الوحمات ذات أهمية خاصة بسبب ترافقها مع ملان السحايا الرقيقة Leptomenigeal melanocytosis وتأهبها لتطور ميلانوم خبيث. أكثر ما تحدث إصابة السحايا الرقيقة عندما توضع الوحمة في الرأس أو في الخط المتوسط من الجذع، خصوصاً عندما ترافق مع وحمات خلايا ميلانية تابعة "Satellite".

قد تسبب الخلايا الوحمية ضمن السحايا الرقيقة والبارانسيم الدماغية ارتفاع ضغط داخل القحف واستسقاء رأس واختلاجات وتآعر عظمي وغيوب حركية وقد تؤدي إلى ميلانوما. يمكن تحديد الحياة بالفحص الخلوي الدقيق للسائل الدماغي الشوكي لتحري وجود خلايا حاوية على الميلانين. لوحظ ملان السحايا الرقيقة اللاعراضي في التصوير بالـ MRI عند ثلث الأفراد للمصابين بالوحمات الخلقية العرطلة. نسبة حدوث الإجمالية للميلانوما الخبيث الذي ينشأ في الوحمة الخلقية العرطلة، تقدر بحوالي 5-10٪، وحوالي 3٪ من كل الأورام الميلانية التي تنشأ ضمن الوحمة الخلقية العرطلة. ويقدر بأن حوالي نصف كل الأورام الميلانية التي تنشأ ضمن الوحمات الخلقية العرطلة تحدث بعمر 5 سنوات. ويبلغ معدل الوفاة حوالي 45٪. يبقى تدبير الوحمات الخلقية العرطلة موضع نقاش ويجب أن يضم رأي الوالدين وأخصائي الأطفال وأخصائي الأمراض الجلدية وأخصائي الجراحة التجميلية. في حال توضع الوحمة في الرأس أو العمود الفقري، قد يسمح التصوير بالـ MRI بكشف الداء الميلاني العصبي، ووجوده يجعل الاستئصال العام للوحمة من الجلد عملاً لا جدوى منه. في حال غياب الداء الميلاني العصبي الاستئصال الباكر والترميم المساعد بمحسسات النسيج أو التطعيم قد ينقص حمل الخلايا الوحمية، وبذلك ينقص احتمال تطور الميلانوما، ولكن على حساب عمليات جراحية عديدة مشوقة. كذلك الخلايا الوحمية التوضعة عميقاً ضمن النسيج تحت الجلد يمكن تجنب استئصالها. الخراجات العشوائية للوحمة غير مفيدة، لكن من المستطبع إجراء بخرعة من العقيدات المشددة حديثاً. المتابعة مستطبة كل 6 أشهر لفترة 5 سنوات وكل 12 شهر بعد ذلك. الصور الفوتوغرافية المرحلية للوحمة قد تفيد في كشف التغيرات.

IV. الورم الميلانيني Melanoma:

يمثل الميلانوما الخبيث 1-3٪ من كل خباياثات الأطفال وهو السرطان الأكثر شيوعاً عند البالغين بعمر 25-29 سنة. تتطور الميلانوما بشكل رئيسي عند الأفراد البيض وفي الرأس والجذع عند الذكور وفي الأطراف عند الإناث. تضم عوامل خطورة تطور الميلانوما وجود متلازمة الميلانوما-الشامة اللائوخودية العائلية أو جفاف الجلد للمصطب وزيادة عدد وحمات الخلايا الميلانية (الوحمات

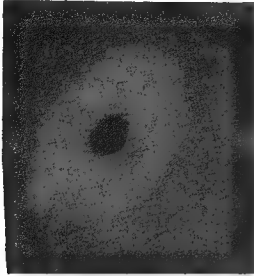
أدنى عند مواقع صعبة المراقبة مثل الفروة). يجب إجراء فحص جلدي كامل كل 6-12 شهر عند الأطفال المصابين بالوحمات اللائوخودية. يجب نصح الوالدين حول أهمية الحماية من الشمس وإرشادهم إلى ضرورة البحث عن العلامات المبكرة للميلانوما على أسس منتظم كل 4-3 أشهر تقريباً.

III. وحة الخلية الميلانية الخلقية:

Congenital Melanocytic Nevus:

وحمات الخلايا الميلانية الخلقية موجودة في حوالي 1٪ من الرضع حديثي الولادة. تصنف هذه الوحمات حسب الحجم إلى: وحمات خلفية عرطلة تقيس أكثر من 20 سنتيمتر قطراً (حجم بالغ) ووحامات خلفية صغيرة أقل من 2 سنتيمتر قطراً ووحامات متوسطة الحجم تكون ذات حجم بين الشكلين السابقين. نسيجياً مرضياً، تتميز الوحمات الخلقية بوجود خلايا وحمية في الأدمة الشبكية السفلية وبين الحزم الكولاجينية محيطة بالمحفقات الجلدية والأعصاب والأوعية في الأدمة السفلية، وتمتد أحياناً إلى الشحم تحت الجلد. تحديد الآفة غير واضح غالباً، وإنما قد تملك مظاهر نسيجية للوحمات الوصلية أو المركبة أو داخل الأدمة الاعتيادية فإن بعض الوحمات التي لا توجد عند الولادة تبدي ملامح نسيجية مرضية للوحمات المكتسبة. أكثر من ذلك قد يصعب تمييز الوحمات الخلقية سريريّاً عن الأنماط الأخرى لآفات الاصطناعية، بالإضافة إلى صعوبة تحديد وجود الوحمات عند الولادة من قبل الوالدين أحياناً. يضم التشخيص التفريقي السريري البقع المنقولة ويقع قهوة بهليب وهامارتوما العضل الأملس والداء الميلاني الأدمي (وحمات ليتو وأوتا).

المواقع المؤهلة أكثر للوحمات الخلقية الصغيرة هي أسفل الجذع وأعلى الظهر والكفان والصدر والقسم الداني من الأطراف. قد تكون الآفات مسطحة أو مرتفعة، أولوية أو عقيدية وقد تكون ذات لون بني أو أزرق أو أسود بدرجات مختلفة. وبسبب صعوبة تحديد الوحمات الخلقية الصغيرة بشكل مؤكد فإن المطبات المتعلقة باحتمال تحولها إلى الخباثة لا تزال موضع جدل. اعتماداً على المعايير التاريخية، يقدر بأن حوالي 15٪ من الأورام الميلانية تنشأ ضمن الوحمات الخلقية الصغيرة. مع المعايير النسيجية المرضية، وجدت الوحمة الخلقية بالمشاركة مع حوالي 3-8٪ من الأورام الميلانية. استئصال كل الوحمات الخلقية الصغيرة غير مطلوب، خصوصاً في ضوء حقيقة الاحتمال النادر جداً لتطور ميلانوما في الوحمة الخلقية الصغيرة قبل البلوغ. بحسب موازنة عدد من العوامل في قرار استئصال الوحمة أو عدم استئصالها، متضمنة توضعها والقدر على مراقبتها سريريّاً واحتمال التندب ووجود عوامل خطورة أخرى للميلانوما ووجود ملامح سريرية لائوخودية.



الشكل (1-657): وحة هالة متطورة جيداً.

VI. وحة سبيتز (وحمة الخلية الغزلية والظهاريانية): Spitz Nevus (Spindle and Epithelioid Cell Nevus):

أكثر ما توجد وحة سبيتز خلال العقدتين الأولين من الحياة كحطاطة وردية إلى حمراء ناعمة شبيهة بالقبعة قاسية غير مشعرة وذلك في الوجه والكف أو الطرف العلوي. معظمها ذات قطر أقل من 1 سنتيمتر، لكن يمكن أن تصل حتى حجم 3 سنتيمتر. تحدث نادراً بشكل آفات متجمعة عديدة. تضم الآفات المشابهة عيانياً الحبيوم التفحيجي والورم الوعائي الدموي ووحمة الخلية الوحيمية والحبيوم الأصفر (عند اليافعين) وكارسينوما الخلية القاعدية، لكن نسبياً، هذه الكيانات متميزة عن بعضها البعض. قد يصعب تمييز وحة سبيتز نسبياً مرضياً عن الميلانوما الخبيث بسبب أن اللاعوجدية النووية مظهر شائع، خصوصاً بعد النكس المرضي للوحمة. قد يحدث النكس المرضي بعد الاستئصال في نسبة تصل حتى 5٪ أحياناً. في حال وجود أشباه سريري باحتمال كون الوحمة ميلانوما، من المستطاب إجراء خزعة استئصالية لكامل الآفة.

في حال كون حواف استئصال وحة سبيتز إيجابية، من الحكمة إعادة استئصال الموضع لتجنب الصعوبات في التفسير النسيجي المرضي للآفة في المستقبل.

VII. الوحمة النمشية لطاقية الشكل (الشامات المتراكمة): Zosteriform Lentiginous Nevus (Agminated Lentigenes):

هي آفة وحيدة الجانب شبيهة بالشرط مؤلفة من بقع عديدة بنية أو سوداء تقيس 2-10 ملمتر متوضعة في الوجه أو الجذع

للمكسبة أو الوحمة الخلقية العرطلة أو الوحمة اللاعوجدية) والبشرة الشقراء، والتعرض الزائد للشمس، خصوصاً التعرض المكثف المتكرر لضوء الشمس، وقصة شخصية أو عائلية (أقارب الدرجة الأولى) ميلانوما سابقة والتشطب المناخي. تتطور أقل من 5٪ من الأورام الميلانينية عند الأطفال ضمن الوحمة الخلقية العرطلة أو عند المصابين بمتلازمة الميلانوما- الشامات اللاعوجدية العائلية. تتطور الميلانوما في حوالي 40-50٪ في موقع لا تبدو فيه وحة ظاهرة. معدل الوفاة الناجمة عن الميلانوما متعلق بشكل رئيسي بسمكة الورم ومستوى غزوه للحلد. يصل معدل الوفاة الإجمالي حتى 40٪ تقريباً بغض النظر عن نشوئه عند بالغ أو طفل. يغيب المعالجة الفعالة للورم الميلانيني، تعتبر الوقاية والكشف الباكر إجراءات أكثر فعالية، ويجب التأكيد على تجنب التعرض المكثف للشمس في منتصف اليوم بين الساعة 10 قبل الظهر و 3 بعد الظهر واستعمال ملابس واقية مثل القبعة وأكمام طويلة ونظارات واستخدام واقي شمسي. يضم الكشف الباكر الفحوصات المتواترة السريرية والقوتوغرافية للمرضى ذوي الخطورة (متلازمة الوحمة عسيرة التنسج) والاستئصال السريعة لتغيرات السريعة في الوحمة (الحجم، الشكل واللون والانتهاز والتزرف أو التجلب والحصى).

V. وحة الهالة (الوُصَحُ المكتسبة النابذة): Halo Nevus (Leukoderma Acquisitum Centrifugum):

تحدث وحات الهالة بشكل رئيسي عند الأطفال وصغار البالغين، وأكثر شيوهاً في الظهر (الشكل 1-657). قد يترافق تطور الهالة مع البلوغ أو الحمل. كثيراً ما تتطور حالات في نفس الوقت في عدة وحات مصطفة. النتيجة المألوفة هي الزوال اللاحق للوحمة المركزية خلال عدة أشهر، وقد يُعاد تصبغ المنطقة زائلة الصباغ أو لا يُعاد. من المستطاب إجراء الاستئصال والفحص النسيجي المرضي للآفة، وذلك فقط عندما تكون طبيعة الآفة المركزية موضع شك. أحياناً تتطور منطقة محيطية من زوال التصبغ في وحة الخلية الميلانية المكسبة وذلك خلال فترة أيام إلى أسابيع. نسبياً مرضياً: يوجد ارتشاح النهائي كثيف من اللفافيوات والناسحات بالإضافة إلى الخلايا الوحية.

تعكس الهالة الشاحبة زوال الخلايا الميلانية. تترافق هذه الظاهرة مع الوحمة الخلقية والوحدات الزرقاء وحات سبيتز Spitz والوحدات عسيرة التنسج والأورام الليفية العصبية والميلانوما الخبيث البدي والشانوي وأحياناً مع الشيب الباكر ومتلازمة Vogt-koyanagi-Harada وفقر الدم الخبيث. توجد نسبة حدوث زائدة لوحدة الهالة عند مرضى البهق. لدى الأفراد المصابين بوحمة الهالة أصداد حوالة ضد سيتوبلازما خلايا الميلانوما الخبيث، مع وجود لمفويات تعزف قتل خلايا الميلانوما في نسيج الزرع.

X. الوحمات الزرقاء Blue Nevus:

الوحمة الزرقاء الشائعة Common Blue Nevus عبارة عن حطاطة لا عرضية لملاء شبيهة بالبقعة زرقاء إلى زرقاء رمادية وتنتسب أقل من 10 ملمتر قطرا وذلك في الوجه الظهري للبدن والقدمين. تشكل الوحمات الزرقاء الشائعة نادرا لويحات كبيرة. تكون الوحمة الزرقاء مكتسبة دائما تقريبا، وغالبا أثناء فترة الطفولة وأكثر شيوعا عند الإناث. تتميز محورها بمجموعات من خلايا ميلانية مصطفة بشدة شبيهة بالمغزل في الأدمة، هذه الوحمة سليمة.

تقسم الوحمة الزرقاء الخلوية Cellular Blue Nevus نواتي 1-3 ستتمتر قطرا وأكثر ما تتوضع في الإيتين وفي المنطقة المعزبة العصبية. بالإضافة إلى تجمعات الخلايا الميلانية التصفينية الأدمية المصطفة بشدة، يلاحظ وجود جزر خلوية مكونة من خلايا كبيرة شبيهة بالمغزل وذلك في الأدمة، وقد تمند إلى الشحم تحت الجلد. الوحمة الزرقاء الخلوية ذات نسبة حدوث قليلة لكن محددة للتحويل الخبيث، لذلك الاستئصال هو العلاج المفضل. الوحمة المشتركة Combined Nevus هي عبارة عن ترافق الوحمة الزرقاء مع وحمة الخلية الميلانية المغطية لها.

اللون الأزرق- الرمادي لهذه الوحمات هو تأثير نموذجي للميلانين الأدمي. تخترق أطوال الموجات الأكبر للضوء المرئي الأدمة العميقة وتمتص من قبل الميلانين، أما طول الموجة الأقصر للضوء الأزرق فلا يعترق عمقا، لكن ينعكس بدلا من ذلك باتجاه المراقب.

XI. الوحمة الناصلة (الوحمة زائلة الصباغ):

Achromic Nevus (Nevus Depigmentosus):

هذه الوحمات موجودة عادة عند الولادة، وهي عبارة عن لطخ أو شرائط بقعية موضعية ناقصة الصباغ، غالبا مع حواف شاذة غير منتظمة. يمكن أن تشبه سريري الميلان الناقص لايترو Hypomelanosis of Ito، باستثناء أنها أكثر توسعا وغالبا وحيدة الجانب. وقد تشبه الآفات الصغيرة بقع ورق الدردار الأبيض للتصلب الحدبي. يلو أنها تمثل عيبا بوريا في نقل الجسيمات الميلانية إلى الخلايا التفرعية.

XII. الوحمات البشرية Epidermal Nev:

قد تلاحظ عد الولادة، أو قد تتطور خلال الأشهر أو السنوات الأولى من الحياة. تصيب كلا الجنسين بشكل متساوي، وتحدث بشكل فرادي عادة. الوحمات البشرية عبارة عن آفات عالية تميز بفرط تسع البشرة وألوان بني للملحقات في منطقة موضوعة من الجلد. تكاثر خلايا الوحمة الخلوية الوحمة غير موجود في هذه الآفات.

أو الأطراف. قد توجد الوحمة عند الولادة، أو قد تتطور أثناء الطفولة. نسيجيا مريضا، تشاهد أعداد زائدة من الخلايا الميلانية في حواف الشبكات الوعائية العصبية الممتدة للبشرة.

VIII. الوحمة المرقطة (الوحمة النمشية المرقطة):

Nevus Spilus (Speckled Lentiginous Nevus):

عبارة عن لطخة بنية مسطحة يوجد داخلها مكونات خلوية ميلانية بنية أغمق مسطحة أو مرتفعة. تختلف هذه الوحمات بالحجم بشكل كبير ويمكن أن تحدث في أي مكان من الجسم. الوحمة المرقطة نادرة عند الولادة، وأكثر ما اكتسب خلال فترة الرضاعة المتأخرة أو الطفولة المبكرة. المكونات القائمة ضمن الوحمة موجودة عادة بشكل مبدئي ويميل للزيادة بالعدد تدريجيا مع مرور الوقت. تمثل البقع الأغمق خلايا وحمية بتوضع وصلي أو أدمي، وتبدي اللطخة أعدادا زائدة من الخلايا الميلانية بنموذج بشروي نمشي. من غير المؤكد احتمال الخيانة للوحمات، وتوجد الوحمة المرقطة بشكل أكثر شيوعا عند الأفراد المصابين بالميلانوما بالمقارنة مع الأفراد الطبيعيين. لا تحتاج الوحمات إلى الاستئصال إلا عند ملاحظة ملامح لانموذجية أو تغيرات سريرية.

IX. وحمة أوتا Nevus of Ota:

وحمة أوتا أكثر شيوعا عند الإناث والأشخاص الآسيويين والسود. تتألف هذه الوحمة من لطخة دائمة موهلة من بقع ملتحمه جزئيا زرقاء وسوداء وبنية. قد تختلف شدة الصباغ من يوم إلى يوم، وقد تحدث الضخامة والاعمقاق مع الزمن. بعض مناطق الوحمة تكون مرتفعة أحيانا. تشبه الوحمات البقع البقع المتفوية من حيث اللون وتحدث بتوزع وحيد الجانب في المناطق العصبية بالفرع الأول والثاني من العصب مثلث التوائم. تختلف وحمة أوتا عن البقعة المتفوية، ليس فقط بالتوزع، ولكن أيضا، بوجود المظهر المرقط أكثر من المظهر المتماثل. تملك الوحمة أيضا تركيزا أكبر من الخلايا الميلانية الأدمية التصفينية المتطاوله والمتوسعة في القسم الأعلى للأدمة أكثر من القسم الأسفل. تظهر وحمة أوتا عند الولادة أحيانا، وفي حالات أخرى قد تنشأ خلال العقد الأول أو الثاني من الحياة. تحدث عند بعض المرضى إصابة لطخية في الملتحمة والحنك الصلب والبلعوم والمخاطبة الأنفية والشدة أو غشاء الطبل. التحول الخبيث نادر جدا. قد يكون العلاج بالليزر فعالا في إنقاص التصبغ.

تتوضع وحمة إيتو Ito في مناطق فوق الترقوة والكف والذالية. تميل هذه الوحمة إلى كونها أكثر انتشارا في توزعها وأقل ترقطا من وحمة أوتا. العلاج التوفر هو التغطية بمواد التحميل أو العلاج بالليزر فقط.

أحياناً، تترافق الوحومات البشروية مع اضطرابات أخرى للجلد والنسج الرخوة والعينين والجهاز العصبي والقليبي والوعائي والعضلي الهيكلي والجهاز البولي التناسلي. في تلك الحالات، المشار إليها بمتلازمة الوحمة البشروية، يوجد نمط ظاهري **Phenotype** موزائكي. هذه المتلازمة رغم ذلك ليست كياناً سريرياً واضح المعالم. المتلازمات المحددة تماماً من نمط الوحمة البشروية والتي تميز العيوب الولادية، تضم متلازمات الوحمة الزهمية وبروتوس **CHILD** و **Proteus** (عسر تسخ شقي خلقي مع احمرار جلد سمائي الشكل وحبوب بالأطراف).



الشكل (657-2): وحمة بشروية ثؤلولية شريطية على العنق.

A. الوحمة الزهمية (Jadassohn): هذه الوحمة عبارة عن لويحة صغيرة نسبياً محددة بوضوح، بيضوية أو خطية مرتفعة صفراء إلى برتقالية وعادة خالية من الأشعار وتوضع على رأس وعنق الرضع وأحياناً على الجذع. على الرغم من أن الآفة مميزة نسبياً مرضياً من خلال غزارة الغدد الزهمية فإن جميع عناصر الجلد تكون موجودة، غالباً ما تكون الآفة مسطحة وغير واضحة في فترة الطفولة المبكرة. مع النضج عادة أثناء النضج تصبح ثؤلولية مرصعة بعقيدات مطاطية كبيرة. يعكس المظهر السريري التغير النموذج النسيجي المتميز بدرجة مختلفة من فرط التقرن وفرط تسخ البشرة وتشوه الجريبات الشعرية وغالباً غزارة الغدد الزهمية ووجود غدد مفرزة **Apocrine** هاجرة. يعتقد أن تلك اللويحات تتشكل من الخلايا المنشئة الإيثيلية البدئية **Pleuri-Potential** والتي يمكن أن تتمايز إلى أورام إيثيلية متنوعة. لاحقاً وأثناء فترة البلوغ، غالباً ما تحتل تلك الوحومات بخصائص ثانوية وأورام سليمة للملحقات الجلدية، وأشبعها **Syringocystadenoma Papilliferum**. يمكن تأكيد التشخيص بإجراء خزعة. العلاج المختار هو الاستئصال الكامل قبل فترة النضج. الوحومات الزهمية المترافقة مع عيوب الجملة العصبية المركزية والجهاز الهيكلي والعين تمثل متنوع من متلازمة الوحمة البشروية.

B. وحمة بيمر Becker (فتاة بيمر Becker Melanosis): شكل من الوحمة البشروية يتطور بشكل رئيسي عند الذكور، أثناء فترة الطفولة أو النضج، مبدئياً بشكل بقعة مفرطة الصباغ.

غالباً ما يتطور فرط شعرياً محددة بمنطقة فرط الصباغ لتتطور هذه الآفة فيما بعد لويحة مفرطة الصباغ وحيدة الجانب غير منتظمة وسمكية نسبياً. المواقع الأكثر شيوعاً هي الجذع العلوي والذراع العلوي. نسيجياً مرضياً، تبدي الوحمة عدداً زائداً من الخلايا الميلانية القاعدية وفرط تسخ بشروي. من الشائع ترافق قام بيكر مع هامارتوما (ورم غائي) العضل الأملس، والذي قد يبدو كارتقعات حطاطية أو حساسة حول الأجرة. رض هذه الآفة قد يسبب تقلص العضل الأملس مع انتصاب الشعر.

تصف الوحومات البشروية إلى عدد من المتوعات، وذلك بالاعتماد على المظاهر الشكلية وامتداد الوحمة والبنية البشروية المسيطرة. مبدئياً، قد تبدو الوحمة البشروية بشكل لطخة عديمة اللون ووسفية نسبياً والتي مع النضج تصبح أكثر خطية وسمكة وثؤلولية ومفرطة النضج. الآفات المنقطعة أو المرتبة **Systematized** تشير إلى توزع منتشر أو مكثف للآفات، والسمك **Ichthyosis** يدل على توزع مكثف ونشائي الجانب. تضم الأنماط لنسكية "أورام حليمومية مصطفية، غالباً في توزع محطي وشرائط مفرطة التقرن وحيدة الجانب توضع في أحد الأطراف ورماً في قسم من الجذع؛ ولويحات مفرطة النضج مخملية؛ وآفات مفرطة التقرن ملتفة أو رحامية في لويحات موضعية (الشكل 657-2) أو تتواجد فوق مناطق واسعة من سطح الجسم على طول خطوط بلاشكو **Blaschko**. المتنوع الانتهائي الخطي الثؤلولي حاك بشكل ملحوظ ويحل لاد يصبح حمامياً وسفياً ومتجلباً.

يتطور النموذج النسيجي بنصح الآفة، لكن فرط تسخ البشرة يكون إلى حد ما طامراً في كل مراحل التطور. ملحق واحد أو آخر من ملحقات الأدمة قد يكون مسيطراً في الآفة الخاصة. يجب تمييز هذه الوحومات عن الخوازم المخطط والورم الوعائي المفاقي المطوق وبقعة شاغرين للتصلب الحدسي والوحومات المشعرة الخلقية وتقرن الجلد النسي الخطي والخوازم المسطح الخطي والصداف الخطي والمرحلة الثؤلولية للسلس الصاغي والوحمة الزهمية (حاداسون). العوامل الحالة لتقرين، مثل حمض الريتينويك أو حمض الساليسيليك، قد تكون فعالة بدرجة متوسطة في إنقاص التوسف والسيطرة على الحكمة، لكن تتطلب للعلاجة النهائية استئصال كامل السماكة، والنكس مألوف في حال كون الاستئصال أكثر سطحية. بشكل بديل، قد تترك الوحمة سليمة بدون أي تداع. تتطور نادراً كارسينوما الخلية القاعدية أو الشائكة في الوحمة البشروية الثؤلولية التي تبدي بشكل معاجي نمواً أو تعقداً أو تسحجات.

الفصل 658 . الآفات مفرطة الصبغة Hyperpigmented Lesions

I. اضطرابات الصبغة:

زيادة لون الجلد قد تكون معممة أو موضعية وقد تنتج عن عيوب متنوعة في تشكل الخلايا الميلانية أو تمايزها أو هجرتها أو توزيعها أو في إنتاج وتوزيع الميلانين. يمثل بعض تلك الشذوذات تظاهرات لمرض جهازى (فرط تصبغ داء أديسون) ويمثل بعضها الآخر عيوب تطورية معممة أو يوربية (Piebaldism الملقب الجوتسى)، والبعض الآخر لانوعى ناتج عن التهاب جلدي (فرط تصبغ عقب الالتهاب).

II. النمش Ephelids or Freckles:

عبارة عن بقع بنية فاتحة أو غامقة تقيس عادة أقل من 3 ملم قطراً، مع حواف غير محددة بوضوح، وتنتشر في المناطق المعرضة للشمس مثل الوجه وأعلى الظهر والذراعين واليدين. تثار عند التعرض للشمس خصوصاً أثناء الصيف وقد تبهت أو تزول أثناء الشتاء. أكثر شيوعاً عند الأشخاص ذوي الشعر الأشقر، وتظهر أولاً أثناء سنوات ما قبل المدرسة، وهي محددة بحين جسمي مسيطر. نسبياً، تتميز بازدياد صبغ الميلانين في الخلايا القاعدية البشرية والتي تملك تنوعات تفضية أكبر وأوفر من الخلايا الميلانية التابعة للجلد المجاور الأخف لوناً. فقدان تكثر الخلايا الميلانية أو استئصال الأحرف الشبكية البشرية يميزها عن الشامات. تعتبر المنشآت عامل خطورة لتطور الورم الميلاني المستقل عن وحة الخلية الميلانية.

III. الشامات Lentiginos:

غالباً ما تلبس عطاء مع الشامات أو الوحات الوصلية، وهي عبارة عن بقع مدورة بنية غامقة صغيرة تقيس أقل من 3 سنتيمتر وتنتشر في أي مكان من الجسم. وهي غير متعلقة بالتعرض للشمس وتبقى بشكل دائم. نسبياً تملك أحرف شبكية بشرية متطولة بشكل الهراوة Club-Shaped مع زيادة عدد الخلايا الميلانية والترسبات البشرية الكثيفة للميلانين. لا توجد أعشاش nests للحلايا الميلانية. هذه الآفات سليمة، وعندما تكون قليلة، قد ينظر إليها كمجموعة طبيعية. قد تزداد عدداً ولوناً بشكل مفرط في داء أديسون وأنشاء الحمل. داء الشامات الغريسة Profusa Lentiginos عبارة عن بقع مصطبغة غير قابلة للعد تظهر عند الولادة أو أثناء فترة الطفولة. لا توجد شذوذات مرافقة ولا إصابة للأغشية المخاطية. متلازمة LAMB تتألف من شامات في الوجه والفرج والورم الشامطي الأذيني وأورام جلدية مخاطية ووجحات زرقاء. متلازمة الشامات المتعددة (LEOPARD) هي كيان وراثي جسمي قاهر وتتلّف من توزع معمّم متناظر للشامات بالمشاركة مع

الحساسية للأندروجين قد تلعب دوراً في تطور قدام بيكر. الوحمة سليمة بدون خطورة التحول السرطاني، وتادراً جداً مترافق مع شذوذات أخرى.

XIII. الوحمة الزؤانية Nevus Comedonicus:

وحمة عضوانية Organoid غير شائعة من منشأ إيتاليالي تتكون من لوحيات خيطية من أجربة مسدودة مما يحرض تشكل الزؤانات. قد توجد عند الولادة أو في فترة الطفولة. تمثل السادات القرنية توسفات تقرنية ضمن الأجربة الشعرية الزهيمية المتوسمة المشوهة. غالباً ما تكون الآفات وحيدة الجانب وقد تتطور في أي موقع. نادراً ما ترافق مع تشوهات خلقية أخرى تتضمن عيوب هيكلية وشذوذات دماغية والساد. غالباً ما تكون تلك الآفات لا عرضية، ولكن أحياناً يحدث التهاب متكرر مؤدياً إلى تشكل كيسى ونواسير وتندبات. لا يوجد علاج فعال باستثناء الاستئصال كاملاً السماكة، ويمكن تطليف الآفات الأكبر بتطبيق منتظم لمستحضر حمض الريتينويك.

XIV. وحة النسيج الضام:

عبارة عن هامارتوما الكولاجين والإلاستين و/ أو الفليكوز أمينوغليكانات للعضل الأديم خارج الخلوي. قد تحدث كحمى مفرد أو تظاهرات لاضطراب مشارك، قد تحدث في أي موقع ولكن الأشيع على الظهر والأكتاف والذراعين والفخذين. هي عبارة عن لوحيات بلون الجلد أو عاجية أو صفراء تقيس 2-15 سنتيمتر قطراً، تتألف من عدة حطاطات بالغة الصفرة أو عقيدات متجمعة، من الصعب تمييزها عيانياً بسبب التغيرات اللونية المعتدلة. هذه اللويحات ذات قوام مطاطي أو قوام حصى الرصف بالجلد. موجودات الخزعة متنوعة وتضم زيادة كمية و/أو تنكس أو تجزؤ كولاجين الأدمة والنسيج المرن والمادة الأساسية. تحدث أحياناً مشابهة مع التصلب الحدبي وتدعى بقع شاغرين Shagreen ولكن هذه البقع تتكون من كمية مفرطة من الكولاجين فقط. يدعى تشاك العديد من وححات حطاطية صغيرة للنسيج الضام مع ترقرق العظام Osteopoikilosis (داء خلقي يتميز ببقع عدسية الشكل في بعض العظام) بالتطليف الجلدي العدسى المتشتر (متلازمة Buschke-Ollendorf).

XV. هامارتوما العضل الأملس(ورم العضل الأملس العائلي):

عبارة عن شذوذ تطوري ينتج عن فرط تنسج العضل الأملس (نصابات الشعر) مترافق مع جريبات شعرية. عادة ما يظهرون عند الولادة أو بعدها بفترة قصيرة بشكل لويحة بلون اللحم أو مصطبغة نسبياً مع فرط أشعار وذلك في الجذع أو الأطراف. رض أو حك السطح يؤدي إلى ارتفاع أو حركة متموجة عابرة للآفة محدثة بتقلص الحزميات العضلية. يلتبس خطأ مع الوحمة المصطبغة الخلقية، ولكن التمييز بينهما هام لأنه لا يمحى بظهور الميلانوما الخبيثة ولا داعي للاستئصال.

لتغطي قسماً هاماً من الجلد أو الطرف. عموماً، الحواف ناعمة لمساء ولكن بعضها ذات حواف غير منتظمة بشكل زائد. تتميز تلك الآفات بازدياد عدد الخلايا الميلانية والميلانين في البشرة مع فقدان الأحرف الشبكية ذات شكل الهراوة المودجية للشامات. إن وجود واحدة إلى ثلاثة بقع قهوة بحليب شائعة عند الأطفال الطبيعيين، حيث أن حوالي 10٪ من الأطفال الطبيعيين لديهم بقع قهوة بحليب وهي قد توجد عند الولادة أو تتطور أثناء فترة الطفولة.

البقع الكبيرة وغالباً غير المتناظرة مع حدود غير منتظمة هي مميزة لتلازمة *Mc Cune-Albright* (انظر الفصل 572-6). يضم هذا الاضطراب عسر تنسج ليفي عظمي متعدد مؤدياً إلى كسور مرضية مع بلوغ باكر، واعتلالات غذائية صماوية عديدة بفرط الفعالية الوظيفية. فرط التصبغ البقي قد يوجد عند الولادة وقد يتطور مؤخراً في فترة الطفولة. يكون التصبغ الجلدي نموذجياً أكثر شدة في الجانب الذي يدي إصابة عظمية أشد. تحدث للتلازمة الكاملة مع بلوغ باكر فقط عند الإنسان. توجد عند هؤلاء المرضى، طفرة الجين لتحت الوحدة ألفا - *Gs* المؤدية إلى تحريض تشكيل أدنوزين أحادي الفوسفات الحلقي.

الورم الليفي العصبي النمط 1 (داء فون ريكدينغهاوزن

Von Recklinghausen Disease)، بقع القهوة بحليب هي العلامة الانتقالية الجلدية لهذه التلازمة الجلدية العصبية ذات الورثة الجسمية القاعرة (انظر الفصل 605-1). وتحدث تلك الآفات أيضاً مع اضطرابات محددة أخرى، متضمنة أخطاء أخرى من الورم الليفي العصبي (المجلد 658-1). ويدخل ضمن معايير تشخيص الورم الليفي العصبي وجود خمسة بقع أو أكثر بقطر أكبر من 5 ملمتر عند المرضى ما قبل سن البلوغ وستة بقع أو أكثر بقطر أكبر من 15 ملم ما بعد سن البلوغ. بقع قهوة الحليب المتعددة تؤدي إلى مظهر غشحي للمناطق غير المعرضة للشمس (علامة *Crowe*) مثل الإبط والمفص والوراحي تحت الثديين وأسفل الذقن.

V. التصلب الصبغاني (داء *Bloch-Sulzberger*):

اضطراب نادر موروث للورثة الظاهرة متعدد الأجهزة *multisystem*، يتظاهر بشذوذات خلدية وعينية وسنية. النمط الظاهري ناتج عن الموزايك الوطيني المحدث بعدم تفعيل *X* عشوائي للجين المسيطر المرتبط بالصبغي *X* وهذا يمتد عند الذكور. ندرة الذكور المصابين والانتقال من أنثى لأخرى وزيادة تواتر الاسقاطات العنقوية عند الإناث الحاملات للمرض يدعم هذا الافتراض. الجين محدد بالمنطقة *Xq28*.

الظواهر بقع الصبغانية: يوجد للمرض أربعة أطوار، وقد لا تحدث كلها عند المريض. الطور الأول ملاحظ عند الولادة أو خلال الأسابيع القليلة الأولى من الحياة، ويتألف من شرائط حمامية عظية ولويحات حويصلية أكثر ما تلاحظ في الأطراف وبشكل دائري في الجذع.

شذوذات في ECG وتباعد ماين العينين، وتضيق رئوي، وأعضاء تناسلية شاذة (اختفاء الخصية، قصور أفتاد، إحليل تحتي) وفشل نمو، وصمم عصبي حسي. ومن الموجدات الأخرى اعتلال العضلة القلبية الضخامي الإنسادي والصدر المتعر *Pectus excavatum* أو الناطع *carinatum*.

متلازمة بوتز جيفرز *Peutz-Jeghers* تتميز بوجود بقع ميلانية في الشفاه والأغشية المخاطية وبوليبيات في السبيل المعدي المعوي، تورث كخلة جسمية قاهرة. البدء ملاحظ أثناء فترة الرضاعة والطفولة المبكرة حيث تظهر البقع المصطفية على الشفاه والأغشية المخاطية الشدية. تقيس البقع عادة عدة ملمترات قليلة بالحجم، وقد تكون كبيرة حتى 2-3 سم، كما تتوضع البقع أحياناً على الحنك واللثة واللسان ومخاطية المهبل. وقد تتوضع الآفات الجلدية على الأنف واليدين والقدمين وحول الفم والعينين والسررة، وتتوضع على الأنف بشكل شرائط طولانية أو فرط تصبغ منتشر. غالباً ما تضمحل البقع المصطفية من الشفاه والجلد أثناء البلوغ ولكن لاتزال عموماً من السطح المخاطية. تمثل بقع الأغشية المخاطية الشدية المظهر الأكثر ثباتاً لهذا الاضطراب، وفي بعض الحالات قد يصاب بعض الأفراد بتغيرات صبغية فقط. التغيرات الصبغية غير المميزة والتي تبدأ في سن البلوغ تحدث أيضاً بشكل فرادي عند الأشخاص بدون إصابة معوية.

تتوضع البوليبيات عادة في الصائم والدقاق ولكن قد تحدث أيضاً في المعدة والفتع والكولون والمستقيم. الأكم البطني النوبي والإسهال والتفوط الزفني وانغلاف الأمعاء عبارة عن اختلاطات متواترة. توجد زيادة هامة في خطورة أورام السبيل المعدي المعوي وخارجة في الأعمار الصغيرة حيث يسجل سرطان السبيل المعدي المعوي في حوالي 2-3٪ من المرضى، والخطورة النسبية مدى الحياة للحياة في السبيل المعدي المعوي هي 13. والخطورة النسبية للبيانات خارج السبيل المعدي المعوي هي 9 متضمنة أورام البيض وعنق الرحم والخصية. يجب تمييز متلازمة بوتز جيفرز عن التلازمات الأخرى المترافقة مع الشامات المتعددة (متلازمة *Laugier-Hunziker*) وعن المشات الاعتيادية، وعن متلازمة غاردرن ومتلازمة *Cronkhite-Canada* المتميزة بوجود بوليبيات GI وخاصة وحمل أنفوخ وتصبغ منتشر للراحتين والوجه الراحي والبصابع وظفر اليدين. تم تسجيل نجاح علاج بعض حالات البقع الجلدية لبوتز جيفرز بتطبيق ليزر ثنائي أكسيد الكربون أو الليزر الباقوتي أو ليزر الأرغون.

IV. بقع القهوة بحليب *Café-Au-Lait spots*:

عبارة عن آفات بقعية مفرطة الصباغ محددة بشكل واضح، ويختلف لونها باختلاف درجة اصطباج الشخص العادية، فهي بلون أسمر أو بني فاتح عند الأشخاص البيض وقد تكون بنية غامقة عند الأطفال السود. ويختلف حجمها اختلافاً كبيراً وقد تكون كبيرة

الجدول (1-658): الاضطرابات المترافقة مع بقع قهوة حليب.

داء غوشر	الورم الليفي العصبي
متلازمة شدياق-هيفلبي	Mc Cune-Albright
متلازمة Hunter	Russell-Silver
متلازمة Maffucci	رنت توسع الشعريات
متلازمة الورم العصبي المخاطي المتعدد (Multiple mucosal neuroma)	قشر دم ففكولي
متلازمة Watson	التصلب الحدبي
متلازمة Bloom	متلازمة وجمة الخلية القاعدية



الشكل (1-658): فرط تصبغ بقعي حلزوني في الملس الصبغي.

على الرغم من احتمال كون الآفات الجلدية الظاهرة الوحيدة، إلا أن حوالي 80٪ من الأطفال المصابين يبدون عيوباً أخرى، الخاصة، والتي قد تكون ندية أو بقعية أو منتشرة، هي أكثر شيوعاً في قمة الرأس وتحدث في حوالي 40٪ من المرضى. قد يكون الشعر باهتاً خشناً فاقداً اللون. الشذوذات السنية، والتي تكون موجودة لدى 80٪ من المرضى وتتمدد مدى الحياة، تضم تأخر التسنين ونقص التسنين وأسنان مخروطية وانحشار الأسنان. تضم تظاهرات الجملة العصبية المركزية تأخر تطور روحي حركي واختلاجات وصغر الرأس وتشنج وشلل، وهي موجودة لدى ثلث الأطفال المصابين. الشذوذات العينية، مثل تشكل أوعية جديدة وصغر العين والحول وضهور العصب البصري والساد والكحل خلف العدسة، تحدث لدى أكثر من 30٪ من المرضى مع أن أكثر من 90٪ منهم لديهم رؤية طبيعية. الآفات العينية وآفات الجملة العصبية المركزية قد تكون ثانوية لاعتلال أوعية انسدادية. تضم الشذوذات الأقل شيوعاً حثل الأطراف (أحرف، تنقط) وحبوب هيكلية.

يتمدد تشخيص السلس الصبغي على الصورة السريرية، على الرغم من وجود معايير كبيرة وصغيرة محددة لهدف التشخيص. قد يكون الفحص بمصباح وود مفيداً عند الأطفال الأكبر واليافعان لكشف الاضطرابات الصبغية الفاتحة جداً.

وقد تلتبس هذه الآفة مع الحلا البسيط أو القوباء الفقاعاني أو داء كثرة الخلايا البدنية، ولكن الشكل الخطي مميز. نسيجياً مرضياً، تكون ودمة البشرة والخويصلات المسنونة بالإيوزينيات داخل البشرة موجودة. كما تغزو الإيوزينيات البشرة والأدمة المحاورة. كثرة حمضات الدم حتى 65٪ شائعة أيضاً. يتلاشى التطور الأول عموماً بعمر 4 أشهر، ولكن قد تحدث عدة نكسات بسيطة قصيرة الفترة من النفاطات أثناء مرض حبي في فترة الطفولة. في التطور الثاني عندما تبدأ النفاطات بالزوال في الأطراف البعيدة، تصبح جافة ومفرطة القرون مشكلة لويحات ثلولية. نادراً ما تتوضع اللويحات الثلولية في الجذع أو الوجه وتزول عموماً خلال 6 أشهر، ويكون فرط تسنج البشرة وفرط القرون وكثرة الحليمات مظاهر غوذجية. التطور الثالث أو الصبغي هو للميزم الإنداري للسلس الصبغي. يتطور عموماً خلال الأسابيع - الأشهر الأولى للقتال من الحياة وقد يترافق مع الأطوار السابقة، حيث يشاهد عند الولادة، أو بشكل أكثر شيوعاً يبدأ بالظهور أثناء الأسابيع الأولى للقتال من الحياة. غالباً ما يوجد فرط تصبغ في الجذع أكثر من الأطراف، ويتوزع بشكل حلزوني بقعي، بقع شبكية، تنقطات وأشربة عطية تتبع خطوط Blaschko. يصاب الإبط والمغين بشكل ثابت. مواقع الإصابة ليست بالضرورة في نفس مناطق الآفات الثلولية والخويصلية السابقة. الآفات الصبغية عندما توجد تستمر خلال فترة الطفولة (شكل 1-658). تبدأ بالاضمحلال عموماً في اليافع الباكر ولكن غالباً ما تخفى بعمر 16 سنة، وأحياناً يبقى التصبغ بشكل دائم خصوصاً في المغين. نسيجياً مرضياً، تبدي الآفة تنكساً فجوياً للخلايا القاعدية البشرية وميلتين في البالعات الميلتين للأدمة العلوية كتعبية للسلس الصبغي. يحدث في التطور الرابع، بقع أو أشربة عديمة التعرق ناقصة الصباغ فاقدة الأشعار كتظاهرة متأخرة للسلس الصبغي، ولكن قد تتطور قبل زوال فرط الصباغ لتطور الثالث. وتتوضع الآفات بشكل رئيسي في الوجه المائل لأسفل السابق وبشكل أقل شيوعاً في الذراعين والجذع.

شعر أبيض وجلد وردي وعيون رمادية. هذا النمط مسيطر خصوصاً في مجتمعات Amish. وبشكل متقدم، يصبح الشعر أحمر مصفر ويزداد لون الجلد سمرة عند التعرض للشمس وقد يتراكم صبغ بني في القرحة مع تحسن في حدة البصر. وهاب الضياء والرأرة موجودان لكن بشكل بسيط. الطفورات الأليلية المختلفة العديدة في جين التيروريناز مسؤولة عن النمط IA و IB. عند البيض لا يوجد أليل طافر وحيد للتيروريناز مسؤول عن قسم هام من كافة الأنماط، وهذه الحقيقة تعزل المقاربات الجينية لكشف الحملة والتشخيص قبل الولادة.

النمط 2 أو النمط الظاهري إيجاي التيروريناز يتراوح من شكل طبيعي تقريباً إلى شكل يشبه النمط 1. يكون الميالين قليل أو غائب عند الولادة، لكن قد يتراكم الصباغ خصوصاً الصباغ الأصفر المحمر، بسرعة أثناء فترة الطفولة وينتج عنه تلون الجلد بلون بني فاتح أو بلون القش عند الأفراد البيض. يحدث التحسن المتقدم في حدة البصر والرأرة مع تقدم العمر. قد يكون لدى الأفراد السود جلد بني مصفر ونمشات بنية غامقة في المناطق المعرضة للشمس وتلون بني للقرحة. العيب في النمط 2 محدد في الصبغي 15 (الجين P) والذي يتضمن البروتين الناقل للتيرورين. تسبب الحلوفات في هذه المنطقة أيضاً متلازمة برادر-ويلي و Angelman وبالتالي نقص الصباغ.

متلازمة هرناسكي-بودلاك، هي عبارة عن مهق إيجاي التيروريناز، مع تصبغ مختلف، بالتشارك مع نقص مخزون الصفيحات وميل للزف. تضم المظاهر الإضافية تراكم صباغ شبيه بالشمع ceroid-like في خلايا الجهاز الشبكي البطاني وتليف رئوي والتهاب الكولون الحبيبي.

متلازمة كروس-ماك كوزيك-بريس Cross-Mc Kussick تضم مهق إيجاي التيروريناز مع شذوذات عينية وتأخر عقلي وتشنجات وحركات كلبية. بعض المرضى لديهم أشعار مصطبغة غامقة متوزعة بين الأشعار بلون وجود لون في أشعار الحاحين والرموش.

بسبب غياب الحماية الطبيعية بالكمية الكافية من الميالين البشري، فإن الأشخاص المصابين بالمهق مهيئون للإصابة بقرنات ساقعة، وكراسينوما جلدية ثانوية لأذية الجلد بالأشعة فوق البنفسجية. يجب تأمين الملابس الواقية والمستحضر الواقعي من الشمس واسع الطيف (انظر الفصل 652) أثناء التعرض لأشعة الشمس.

II. المهق الجزئي (الترقط Piebaldism):

اضطراب خلقي جسمي قاهر يتميز ببقع عديدة الميالين محددة بوضوح، غالباً متنازع في الجهة والقررة الأمامية (محدثة أيضاً الناصية، أي شعر مقدم الرأس) والذراع البطني والمرفقين والركبتين.

المعالجة: يعتمد اختيار الدراسات الاستقصائية وخطة التدبير على حدوث اضطرابات خاصة غير جلدية لأن الآفات الجلدية سليمة. نسبة الحدوث العالية للشذوذات الرئيسية المرافقة تستدعي إجراء استشارة وراثية.

VI. التغيرات الصبغية ما بعد الانتهاز:

قد يحدث فرط أو نقص تصبغ نتيجة الانتهاز الجلدي. يتلو التغير الصبغاني عادة عملية النهاية شديدة ولكن قد ينتج من التهاب جلدي بسيط. الأطفال ذوي الجلد الغامق أكثر عرضة لحدوث تلك التغيرات من ذوي الجلد الفاتح. على الرغم من إمكانية استمرار التغير الصبغاني من أسابيع لأشهر، إلا أنه يجب تطمين المرضى بأن هذه الآفات مؤقتة عادة. يجب تمييز تلك التغيرات عن الآفات الوحمية والأكرامس المتظاهرة بتغيرات صبغية مثل المهق.



1. المهق Albinism:

تتكون عدة أنماط من المهق العيني الجلدي الخلقي من فشل تام أو جزئي في إنتاج الميالين في الجلد والشعر والعينين بالرغم من وجود عدد وبنية وتوزيع طبيعي للخلايا الميلانية. تتضمن الأشكال المتوزعة للمهق، تسعة أشكال جسمية مقهورة وشكل نادر جسمي قاهر، قد تميز من خلال المظاهر السريرية والمظاهر الشكلية للجسيمات الميلانية وبإجراء اختبار حضن بصلة الشعر حيث تقلع وتحتضن بصلة الشعر مع التيروريناز لتحديد وجود التيروريناز. التيروريناز عبارة عن أنزيم حاروي على النحاس يتوسط على الأقل ثلاث خطوات من الاصطناع الخوي للميالين (انظر الفصل 82-2). المتووعات إيجابية التيروريناز (انظر الفصل 82-2) المتميزة بإغمقاق بصلة الشعر عند الحضن مع التيروريناز، هي الأكثر شيوعاً.

المهق العمي، الذي يصيب العينين فقط، موجود بأشكال قاهرة مرتبطة بالجنس وجسمية، ويوجد شكل واحد جسمي متحني. إنسان من تلك الأنماط مترافقان مع الصمم. الإنثاء الحاملات للأنماط المرتبطة بالجنس قد يبدن تصبغاً شبيكاً غير منتظم.

المهق العيني الجلدي نمط 1 أو سلسي التيروريناز يتميز بنقص أو غياب فعالية التيروريناز. النمط 1A، الشكل الأكثر شدة، يتميز بفقدان صباغ رملي في الشعر والجلد والعينين، وهو يتظاهر بهاب للضاء ورأرة ونقص حدة البصر وشعر وجلد أبيض وتكون القرحة ذات لون رمادي-مزرقي في الضوء المائل ووردي في الضوء المتعكس. النمط 1B أو المهق الطافر الأصفر Mutant موجود عند الولادة مع

يقع ورق شجر الدرادر أيضاً في 2-1000/3 من الولدان الطبيعيين. وتكون تلك البقع شاحبة محددة بوضوح وتقيس 0.5-3 سنتيمتر.

B. التظاهرات العروية: آفات مفردة أو متعددة من بقع ورق شجر الدرادر موجودة غالباً على الجذع (انظر الشكل 659-659-IA) ولكن تحدث أيضاً على الوجه والأطراف. قد توجد أيضاً بقع ناقصة الصباغ شبيهة بقصاصات الورق الملون عائدة لنقص ميلاتين الجسيمات الميلانية في الخلايا الميلانية. الورم الغدي الرزمي هو الدلالة الجلدية الأكثر تميزاً وكشفاً للتصلب الحدبي، ويتوضع في الوجه أثناء فترة الطفولة المتوسطة إلى المتأخرة، أو اليافع في حوالي 80% من المرضى. وهو عبارة عن حفاظات بنية محمرة أو بلون اللحم، لمساء متفككة متوسعة الشعريات تقيس 1-10 ملليمتر، وقد تمتد من الثنيات الأتقية الشفوية إلى الخدين واللقن (شكل 659-IB). وجود توسع الشعريات وفقدان الزوائد والبثرات يساعد على تمييز هذا الطغح عن العد الشائع *Acne vulgaris*. وإن اسم *الورم الغدي الرزمي* لفظ خاطيء حيث أنه عبارة عن ورم ليفي وعالي أكثر من كونه أورام لفصدد الزهمية. أحياناً توجد عقيدات ليفومية مشابهة منشأة في الجبهة والجذع والأطراف. قد توجد لويحات كبيرة بلون الجلد سمكة غير منتظمة ولها قوام قشر البرتقال أو حصي الرصف (بقع شاغرين *Shagreen*) وذلك في الناحية القطبية المعزجة. عند البلوغ، تلاحظ أورام ليفية حول الأطراف قاسية بلون اللحم (الشكل 659-IC)، تبرز على طبقات الظفر عند بعض الأطفال، وقد توجد الأورام الليفية في اللثة أيضاً، وهي غير مترافقة مع استعمال الأدوية المضادة للاحتلاج. توجد بقع قهوة بحلبج بواتر زائد ولكن ليست بالعدد المشاهد في الورم الليفسي العصبي. يوجد تأخر عقلي في 60-70% من المرضى وكلهم تقريباً مصابين بالصرع. الصرع موجود أيضاً في حوالي 70% من المرضى الذين ليس لديهم تأخر عقلي. يبدأ الصرع في فترة الرضاعة أو الطفولة المبكرة وهو متقدم غالباً في الشدة. ورم العضل المخطط القلبي موجود في حوالي نصف الرضع ولكن يتراجع في معظم الحالات، والاستسداد الميكانيكي اختلاط محتمل. نادراً ما تكون العلامة البدئية للتصلب الحدبي هي البيلة الدموية الحديثة بورم شحمي عصلي وعائي والذي يحدث بشكل حصري في هذه الحالة. تحدث الوفاة عند 75% من المرضى المصابين بالتصلب الحدبي قبل عمر 25 سنة، وبشكل شائع كاختلاط للصرع أو الإلتان المتكرر وأحياناً ثانوياً لقصور القلب أو التليف الرئوي.

جزء من التصنيع الطبيعي توجد أحياناً ضمن المناطق عديدة الميلاتين، وتحدث اللويحات نتيجة غياب موضع دائم للخلايا الميلانية والجسيمات الميلانية أو نتيجة نقص عدد الخلايا الميلانية الكبيرة الشاذة. ينتج المهق الجزئي عن طفرات في طليعة المولود الورمي *Proto-Oncogen KIT*، الذي يرمز التيروزيناز كيناز الغشائية الخلوية من أجل عامل نمو الخلية البدنية/ الجذعية. من المعتقد بأن نموذج عدم التصنيع عائد لنقص تكاثر الخلايا الميلانية أو نقص الهجرة من العرف العصبي أثناء التطور. يجب تمييز المهق الجزئي عن اليهق الذي قد يكون مترقياً وغير خلقي عادة وعن الوحمة عديدة الصباغ وعن متلازمة واردنبرغ.

III. متلازمة واردنبرغ *Waardenburg Syndrome*؛

متلازمة خلقية تتميز بانزياح وحشي للمآق الأنسي مع تغير موقع الدحاظ 99% وجذر أنف عريض 80% واختلاف لون القزحيتين 25% وصمم خلقي 20% وناصية بيضاء 17% ونقص تصبغ جلدي، قلة من المرضى لديهم تغيرات جلدية مثل المهق الجزئي. قد يتطور الشيب المبكر في العقد الثالث. الوراثية جسمية قاهرة مع نفوذ مختلف، وهذه المتلازمة عائدة لنقص هجرة وتمايز خلايا العرف العصبي.

IV. متلازمة شدياق هيغاشي؛

انظر الفصل (130-3).

V. التصلب الحدبي *Tuberous Sclerosis*؛

(انظر الفصل 605-2).

اضطراب متعدد الأجهزة يصيب بشكل رئيسي الأنسجة المشتقة من الورقة الظاهرة ولكن يصيب أيضاً أعضاء مشتقة من الورقة المتوسطة والداخلية، خصوصاً العينين والكليتين والقلب. يتألف الثلاثي السريري النموذجي من آفات جلدية وصرع وتدخل عقلي.

A. المصيبيات والوالبانيات: هو اضطراب جسي قاهر مع تمييز متغير. الطفرات محددة في الصبغي 16P 13.3 (TSC2) و 9q 34.3 (TSC1). نتائج TSC2 هو *Tubern*، الذي يملك متتالية مماثلة مع البروتين الفعل لـ *GTP-ase* وقد يكون له دور في تنظيم النمو الخلوي عبر عمله كحيز منشط للنمو. يعتقد أيضاً أن الـ TSC1 يعمل كمثبط نمو. وحوالي نصف الحالات تكون نتيجة طفرات جديدة. العلامة الجلدية المبكرة الأكثر ثقة هي البقع البيضاء أو ورق شجر الدرادر *Ash-leaf* والتي تكون موجودة عند الولادة أو في فترة الرضاعة المبكرة، وغالباً قبل العلامات الأخرى من المرض بعدة سنوات. توجد



الشكل (659-1): التصلب الحدبي.
 A. بقع متعددة شبيهة بورق شجر القردار وأورام ليفية حطاطية صغيرة وبقع شاعرين في أسفل الظهر.
 B. ورم ليفي وعائي وأوبحات ليفومية وعائية في الصدغ.
 C. أورام ليفية حول الأنف.

الآفات الجلدية لقص الميلانين لايتو موجودة عموماً عند الولادة وقد تكتسب خلال المستين الأولين من الحياة. الآفات مشابهة للصورة السلبية الموجودة في السلس الصبغي وتكون من بقع ناقصة الصباغ غريبة الشكل مرتبة على سطح الجسم بشكل حلزونات أو أسرطة أو بقع محددة بوضوح تتبع خطوط Blaschko (انظر الشكل 659-2).

VII. نقص الميلانين لإيتو (سلس الصباغ ناصل اللون) (Incontinentia Pigmenti Achromians):

اضطراب جلدي خلقي يصيب الأطفال من كلا الجنسين ويترافق بشكل متواتر مع عيوب في عدة أجهزة. لا يوجد دليل على الانتقال الوراثي وقد سجل وجود موراثيك صبغي وتبادلات صعبة. يعتبر نقص الميلانين لإيتو حالياً وصفاً أكثر منه تشخيصاً محدداً.



الشكل (659-3): مناطق متعددة محددة بوضوح متناظرة زائفة الصباغ لسي بهق.

الشكل (659-2): أنثرطة رخامية ناعسة للصباغ في داء نقص الميلانين إيتو.

A. الموربيات والوراثية: على الرغم من عدم وجود دليل قاطع على نموذج الانتقال الوراثي إلا أن 30-40% من المرضى لديهم قصة عائلية إيجابية. تضم الاضطرابات المرافقة التهاب الفميص الوعائي والشيب الباكر للأشعار. تتظاهر متلازمة Vogt-Koyanagi بالهق والتهاب العينية وشيب باكر للأشعار ولكن تصيب أيضا الجملة العصبية المركزية. الهق أكثر حدوثاً عند المرضى المصابين بمرض درقي (قصور أو فرط نشاط الدرق) وقصور الكظر وقر الدم الويسل والداء السكري. سبب الهق غير معروف، لكن يبدو أن للرض دوراً في إثارة تلك الآفات. النظرية الأكثر قبولاً لإمراضية الهق هي الآلية المناعية الذاتية، بالاعتماد على وجود الأضداد الذاتية النوعية للمعضو الموجهة ضد الدرق وجدار المعدة والسنج الكفطري وذلك بتواتر أكثر في مصلى المرضى المصابين بالهق منه عند باقي الناس. بشكل بدليل تنص النظرية العصبية على وجود مكون محدد من النهايات العصبية المحيطة في الجلد قد يمنع تصنيع الميلانين، وتنص نظرية التعرب الذاتي على تحريض الخلايا الميلانية لانتهاها نتيجة نقص آليات الحماية التي تزبل بشكل طبيعي طلائع الميلانين السمية.

B. التطاهرات الموروثة: المناطق المعرضة الأكثر، وهي مفرطة التصبغ نسبياً بشكل طبيعي، هي الوجه خصوصاً حول العينين أو الفم والإبط والتاحية الإربية والأعضاء التناسلية وهالة الثديين. المواقع المعرضة بشكل متكرر للرض والاحتكاك مرحة أيضاً للإصابة، متضمنة الأيدي والأقدام والرقبتين والركبتين والكاحلين (الشكل 659-3). عندما تصاب الفروة أو الحجاب قد يصبح الشعر ناقلاً للصباغ. توزع الإصابة متناظرة عموماً، ولكن أحياناً يكون وحيد الجانب أو على شكل قطاعات جلدية.

وتعف الإصابة عن الراحتين والأصممين والأغشية المخاطية. يبقى نقص الصباغ غير متغير طيلة فترة الطفولة ولكن يضمحل في سن البلوغ. تختلف درجة زوال الصباغ من نقص صباغ إلى انعدام الصباغ. إن الآفات الانتهاية والحويصلية لاتسبق تطور التغيرات الصباغية مثلما يحدث في السلس الصباغي. تضم التغيرات النسيجية المرضية في المناطق ناقصة الصباغ خلايا ميلانية أقل عدداً أو أصغر حجماً مع عدد متناقص من حبيبات الميلانين في طبقة الخلايا القاعدية أكثر من الطبيعي، ولاتوجد خلايا انتهاية أو سلس الصباغ. الشذوذات المرافقة الأكثر شيوعاً تصيب الجملة العصبية وتضم تأخر عقلي 70% واختلاجات 40% وصفر رأس 25% ونقص مقوية عضلية 15%. الجهاز العضلي الهيكلي هو الجهاز المصاب الثاني من حيث الشيوع وتظاهر الإصابة بالجلف وتشوهات الصدر والأطراف. العيوب العينية الصغيرة (الحول، الرأفة) موجودة في 25% وتوجد العيوب القلبية في 10%. يضم التشخيص التفريقي الوحمة زائلة الصباغ المسقة، وهي عبارة عن وضوح Leukoderma ثابت غير مترافق مع تظاهرات جهازية. من الضروري التفريق عن السلس الصباغي، وخصوصاً المرحلة الرابعة ناقصة الصباغ وذلك من أجل الاستشارة الوراثية حيث أن السلس الصباغي موروث بخلاف داء نقص الميلانين لايتو.

VIII. البهق Vitiligo.

حوالي نصف حالات هذا العيب الصباغي المكتسب تظهر قبل عمر 20 سنة، الآفات عبارة عن بقع عدنية الصباغ ذات حدود واضحة مختلفة الحجم والشكل.

I. الحماى عديدة الأشكال Erythema Multiforme

الحماى عديدة الأشكال (EM) ذات تظاهرات جلدية شكلية متنوعة، تختلف من بقع حمامية أو حطاطات أو حويصلات أو فقاعات أو حطاطات شبيهة بالشرى أو لويحات حمامية ملتصقة. يشيع ظهور الطغ عند الرضى بعمر 10-30 سنة وهو لا عرضي عادة رغم احتمال وجود حس حرق أو حكة. يتحدد تشخيص EM بوجود الآفة النموذجية: حطاطات شبيهة بالكدمات أو بالهدف (القرح، أو عين الثور) مع حواف خارجية حمامية وحلقة داخلية شاحبة ومركز أروجاني معتم إلى نحري.

تتميز EM بطغ جلدي متناظر مفاجئ أكثر ما يتوضع في الوجه الباسط للأطراف العلوية، ويوجد بشكل متناثر نسبياً في الوجه والذراع والساقين. يبدو الطغ بالبداية غالباً كبقع حراء أو لويحات شروية توسع من المركز باتجاه الخارج (بشكل نابذ) لتشكّل آفات تقبض حتى 2 سنتيمترًا مع مركز معتم إلى نحري. نموذجياً، تظهر آفات النوبة الخاصة خلال 72 ساعة وتبقى ثابتة في مكانها. قد تحدث آفات قموية، ولكن تغف الإصابة عن الأغشية المخاطية. حوالي 25٪ من حالات EM محددة في المخاطية القموية مع ميل للتوسع في الحواف القرمزية للشفاة والمخاطية الشدية وتغف عموماً عن اللثة. الأعراض البادية غالباً عادة. تزول الآفات نموذجياً بدون عقايل في حوالي أسبوعين ولا يحدث تطور إلى متلازمة ستيفن جونسون Stevens-Johnson.

رغم احتمال التظاهر المبدي للـ EM بأفات شروية، إلا أنه بخلاف الشرى، لا تزول الآفة خلال 24 ساعة. الارتكاس الدوائي الشبيه بداء الملص لدواء السيفالكور، (SSLR) يظهر أيضاً بأفات شبيهة بالـ EM. وعلى الرغم من احتمال تطور حدوث مركز معتم إلى أروجاني، إلا أن معظم حالات طغح الارتكاس الدوائي للسيفالكور، يكون الطغ فيها حاك عابر ومتقل وقد يكون شروية أكثر من الـ EM الحقيقية.

يضم التشخيص التفريقي للـ EM أيضاً الفقاعاني الفقاعي والفقاع وحلّـ IGA الخطي وداء الطعم ضد الثوي والطفح الدوائي الفقاعي والشرى والإنتانات الفيروسية مثل الحلّ البسيط وداء وايتز وداء كازاواكي وداء بهجت والتهاب الأوعية الأرحي والحماى الحلقية النابتة والتهاب الشرايين العبدى. EM التي تصيب مخاطية الفم مبدئياً يمكن أن تتلبس مع حفنة من الحالات الأخرى متضمنة الفقاعاني الفقاعي والفقاع والشائع واخزاف المسطح السححي أو الحويصلي الفقاعي ومتلازمة بهجت والتهاب الفم القلاحي المتكرر والتهاب الفم واللثة الخطي الأولي.

من بين العوامل المتهمة في سبب الـ EM، إثنان الحلّ البسيط وهو الأكثر شيوعاً. وإن إثنان الحلّ البسيط الشفوي، وبشكل أقل شيوعاً التناسلي متهمة في 60٪ من نوب EM، ومن المعتقد بأنهما يشيران

بمختلف سير البهق، حيث تتراجع بعض الآفات عفوريا بينما يتطور البعض الآخر وقد يتطور زوال الصباغ بشكل شديد. تحدث إعادة التصبغ القموية في 10-20٪ من الرضى وأكثر ماتكون في المناطق المعرضة للشمس. نسيجياً مرضياً، تكون الخلايا الميلانية غالبية من المناطق المصابة وتحدث إعادة تجدد البشرة من إبتليوم الجريب الشعري عندما تحدث إعادة التصبغ. على الرغم من وضع التشخيص سريرياً بالعادة، إلا أنه بالإمكان إثبات غياب الخلايا الميلانية بتلوينات DOPA أو بالمجهر الإلكتروني للعينات المأخوذة من الجلد عديم الصباغ.

C. المعالجة: يتضمن العلاج عادة استخدام مركبات البسورالين Psoralen القموية أو الموضعية بالمشاركة مع التعرض لأشعة الشمس أو لمصدر للأشعة فوق البنفسجية. قد تكون إعادة التصبغ جزئية أو تامة، ولكن قد تتطلب عدة أشهر من المعالجة. السيروتيدات الموضعية عالية القدرة فعالة في بعض الأحيان في إعادة تصبغ مناطق صغيرة من البهق أو الآفات الباكزة في المناطق التي لا تكون عرضة للمعالجة الضوئية (الشفاة). يمكن تمويه الآفات الصغيرة باستعمال محضرات تجميد خاصة (Covermark, Dermablend). بسبب غياب الميلانين، فإن الجلد المصاب بالبهق يتعرض لحرق الشمس بسرعة وينتج عن ذلك وجوب الحماية في كل الأوقات باستخدام واقيات الشمس المناسبة

الاضطرابات الحويصلية الفقاعية Vesiculobullous Disorders

تتميز عدة أمراض بأفات حويصلية فقاعية تختلف بشكل معتبر في السبب وسن الحלות والنموذج. بعضها (مثل الحماق) مناقش في فصول أخرى، والبعض الآخر موصوف في فصول أخرى من هذا الجزء حيث أن الآفات الحويصلية الفقاعية تمثل مرحلة عابرة فقط من مرض (السلس الصباغي) أو قد تشاهد أحياناً بالصدفة (داء كشره الخلايا البدنية). المظهر الشكلي للنفاطة يمتع غالباً مفتاحاً عابراً لتوضع الآفة ضمن الجلد. النفاطات الموضعة في الطبقات البشروية وبقية الجلد ورخوة نسبياً وسهلة التمزق. النفاطات تحت البشروية تحية الجلد متينة وأكثر تحملاً. يمكن أن تكون خزعات النفاطات مشخصة لأن مستوى الشطر cleavage ضمن الجلد والموجودات المرفقة مثل طبيعة الارتشاح الانتهائي معززان لاضطراب معين. الإحراجات التشخيصية الأخرى مثل الوضمان المناعي والمجهر الإلكتروني تفيد غالباً في تمييز الاضطرابات الحويصلية الفقاعية التي لديها موجودات نسيجية مرضية متماثلة تقريباً (جدول 660-661).

الناكسة، وهي ذات مظهر متشابه في كل نوبة، ولكن قد تختلف في التواتر والفتره عند نفس المريض. لا تتطور كل نوب HSV الناكسة إلى EM عند المرضى الموهين.

إمراضية EM غير واضحة، ولكن قد تكون استجابة مناعية نوعية للمضيف متوسطة بالخلايا للمرضى المستضدي وبالتالي آذية الخلايا التقرنية. السيتوكينات المحررة من قبل الخلايا وحيدة النوى والخلايا التقرنية المنفصلة قد تساهم في موت الخلايا البشرية وحدوث الأعراض البنيوية.

كل النوب تقريباً من EM المتكررة (الناكسة) وبشكل متواتر مع التعرض للشمس رغم وجود مناعة قوية نوعية لـ HSV. مستضدات DNA الـ HSV موجودة في الآفات الجلدية وغالبية في المناطق غير المصابة. يترافق وجود مستضدات الخلية البيضاء الإنسانية B62, B35, DR53 مع خطورة زائدة لحدوث EM المتسارعة بال HSV خصوصاً في الأشكال الناكسة. يعاني معظم المرضى من نوبة مفردة محددة لذاتها من EM. تتطور آفات EM الناكسة الحادثة بعد HSV 10-14 يوماً من بدء اندفاعات الـ HSV

الجدول (660-1): مواقع تشكل الطفافة والدراسات التشخيصية للاضطرابات الحويصلية الفقاعية.

الدراسات التشخيصية الجلدية	موقع نشط الطفافة	الاضطراب
-	IE	اعتلال حدة التهابات معوي المنشأ
لطافة، زرع	GL	للقواء الفقاعية
الوصف الماي المباشر واللامباشر	SE (وصلية)	الفاغاني الفقاعي
مستحضر KOH، الزرع	SC	داء المبيضات
الوصف الماي المباشر	SE	الجلد الفقاعي المزمن في الطفولة
الوصف الماي المباشر	SE	التهاب الجلد حثلي الشكل
مستحضر KOH، زرع	IE	الطفار الجلدي
-	IE	كثيراً غير المتفرق
المجهر الإلكتروني، الخريطة التلقائية الماعية	IE	انحلال البشرة الفقاعي البسيط
المجهر الإلكتروني، الخريطة التلقائية الماعية	IE	انحلال البشرة الفقاعي في اليد والقدم
المجهر الإلكتروني، الخريطة التلقائية الماعية	SE (وصلية)	انحلال البشرة الفقاعي الوصلي
المجهر الإلكتروني، الخريطة التلقائية الماعية	SE	انحلال بشرة الفقاعي الحظي المتحمي
المجهر الإلكتروني، الخريطة التلقائية الماعية	SE	انحلال البشرة الفقاعي الحظي القاهر
-	IE	انحلال البشرة معطر للتقرن
-	SE	الحمامي عديدة الأشكال
لطافة من أجل الحمضات	IE, SC	الحمامي السمية
لطافة من أجل الحمضات	IE	السلس الصبغى
-	IE	لدغة العشرات
لطافة من أجل الخلايا البنية	SE	داء الخلايا البنية
-	IC	الدخنية البثورية
-	IC	ثفن الأنف الحظي
وصف مئاع مباشر ولا مباشر، لطافة تزللك	GL	الفاغ الورقي
وصف مئاع مباشر ولا مباشر، لطافة تزللك	SB	الفاغ للشام
لطافة، زرع	SE, IE	انتان الزوائد
كشافة	IE	الجرب
خزعة مقطع مجمدة	GL	متلازمة الجود السطحي بالمنقوديات
محضر المايحة المنظمة	SE	المفلس
خزعة مقطع مجمدة	SE	انحلال البشرة الثفري السمي (Lyle)
لطافة من أجل الخلايا	IE, SC	السلان الثفري الماي الوليدي
لطافة تزللك من أجل انتانات فيروسات الحلأ	IE	طفانات فيروسية

GL = الملقحة الحويصية، IC = داخل الطبقة المتقرنة، IE = داخل البشرة، SB = فوق القاعدة، SC = تحت الطبقة المتقرنة، SE = تحت البشرة، EB = انحلال البشرة الفقاعي، KOH = هيدروكسيد البوتاسيوم.

وارتفاع سرعة التئجل وارتفاع الترانس أميناز الكبدية ونقص مستوى ألبومين المصل. انحلال البشرة النخري السمي هو الاضطراب الأكثر شدة في الطيف السريري للمرض، حيث يضم سمية بيوية معتبرة وانحلال نخري حسيم للأغشية المخاطية وأكثر من 30٪ من مساحة سطح الجسم.

المنظورة للرؤية هي السبب الإنشائي الأكثر تعديداً لتلازمة ستيفن جونسون، وقد كشفت المتعضية أيضاً في الآفات الجلدية. من الأدوية الأشيع المؤهبة لحلوث متلازمة ستيفن جونسون وانحلال البشرة النخري السمي هي السلفاناميدات ومضادات الالتهاب اللاستيرويدية (بوتازون، بيرازولونات، أيوبروفين، بيروكسيكام، والسالييسيلات) ومضادات الاختلاج (فتوتين) (جدول 660-2).

الجدول (660-2): الأسباب المحتملة للحمى عديدة الأشكال ومتلازمة ستيفن جونسون وانحلال البشرة النخري السمي.

عوامل إقناتية:	تتسبب:
• HSV نمط 2.1	مضادات الاختلاج
المنظورة للرؤية	فتوتين
المنظورة للرؤية	هيدروكورتيزون
المكورات العقدية مجموعة A	كاربامازيب
التهاب الكبد B	لاموتريجين
فيروس إيشاتين حار	حمض الغابريويك
Francisella Tularensis	
اليرسينيا	أخرى:
لقطروسة المعوية	المعالجة الشعاعية
لقنوسجات	الكابتوبريل
القطار للكرواني	فيتوبوسيد
	مضادات الالتهاب اللاستيرويدية
	الأسبرين
	أشعة الشمس
	الحمل
	ألو بيرينول

للموجودات المجهرية لـ EM كما هو حال المظهر العياني للاندفاع الجلدي متنوعة ولكنها مشخصة بشكل هام. تبدي الآفات الباكرة نموذجياً وذمة خفيفة داخل خلوية، وخلايا تقرنية مصابة بسوء التقرن بادرة، وفجوات قاعدية بشروية ورشاحة لمخاوية نسيجية حول الأوعية مع وذمة في الأدمة العلوية. تبدي معظم الآفات الناضجة تعريزاً لتلك المبريات وتطور اعتلال خلوي بشروي لمخاوي exocytosis ورشاحة التهابية حلالية غزيرة حول الأوعية مع تقندان عدد هام من الإيورييتات أو العدلات وذلك في الثلث العلوي من الأدمة. وتصبح كامل البشرة نخرية في المراحل الشديدة.

علاج EM داعم. مطريات البشرة الموضعية ومضادات الهستامين المحمازية ومضادات الالتهاب اللاستيرويدية الجهازية لا تغير من سير المرض لكن تمنح ارتياحاً عرضياً. لاتوجد دراسات مأمولة تدعم استعمال الكورتيكوستيرويدات. كما أن العلاج بالفلوكونورتريكونيد قد يسمح باستئساخ HSV وبشر نوب EM أكثر تواتراً واستمرارية. الأسيكولوفر القموي الوقائي لفترة ستة أشهر قد يكون فعالاً في ضبط النوب التاكسة من EM المحدث بال HSV. وعند إيقاف الأسيكولوفر قد ينكس HSV وEM، ولكن قد تكون النوب أقل تواتراً وشدة.

II. متلازمة ستيفن جونسون Stevens- Johnson:

تتألف الآفات الجلدية عموماً مديناً من بقع حمامية تطوّر بسرعة وبشكل متنوع نخراً مركزياً لتشكّل حويصلات وفقاعات ومناطق تعرية denudation في الوجه والجذع والأطراف. الآفات الجلدية منتشرة هنا أكثر منها في EM وتترافق بإصابة اثنين أو أكثر من السطوح المخاطية، وتحديدًا العينين وحفوف الفم والطرق الهوائية العلوية أو المري والسبيل المعدي المعوي أو المخاطية الشرجية التناسلية. غالباً ما تكون العلامات البدئية حس حرق وذمة واحمرار الشفاه والمخاطية الشدقية ثم تتطور الفقاعات والتقرحات والجلبيات النزفية. قد تنسب الآفات بمرض تنفسي علوي شبيه بالإنفلونزا. ألم التقرح المخاطي شديد غالباً، ولكن الإيلام الجلدي بسيط أو غائب بالمقارنة مع انحلال البشرة النخري السمي. قد يحدث تقرح قرنية والتهاب العمية الأمامية والتهاب كامل العين والتهاب قصبات والتهاب رئة والتهاب العضلة القلبية والتهاب كبد والتهاب أمعاء وكولون والتهاب معاصر عديد وبيلة دموية ونخر أنبوبي حاد يؤدي إلى حدوث قصور كلوي. الفقاعات الجلدية المنتشرة والتساكلات قد تؤدي إلى ضياع دموي هام وزيادة الضياع غير المحسوس للسوائل وخطورة عالية للحمج الثانوي الجرثومي والإنشائ. تحدث الآفات الجلدية في مجموعات، وقد يتطلب الشفاء التمام فترة 4-6 أسابيع. وقد يبقى تدب قرنية وصعف بصر وتضيق المري والقصبات والمهل والإحليل والشرج. تضم الشذوذات المخبرية اللاتوعية ارتفاع الكريات البيض

قد تطور قعاقات وعقوة، ولكنها ليست مظهراً بارزاً. نموذجياً، البشرة كاملة السماكة تتفقد صفائح كبيرة منها. علامة نيكولسكي (Nikolsky) (تجري الجلد عند الضغط اللطيف عليه) موجودة لكن فقط في منطقة الحماى. التهاب الملتحمة والأفات الفموية ليست بالشدّة المشاهدة في متلازمة ستيفن جونسون. يحتاج الشفاء فترة 14 يوماً أو أكثر. قد تحدث تندبات خصوصاً في العينين وبالتالي تحدث كثافات قرنية. قد يكون السير متقيحاً بشدة، مختلطاً بصفاح شديد وعدم توازن شاردى وصلمة وإتقان موضع ثانوي وإتقان دم. قد يحدث أيضاً فقدان الأظفار والأشعار. يضم التشخيص التفريقي متلازمة الجلد السطحي بالعتوديات، التي يكون فيها مستوى تشطر النفاطة موضع داخل البشرة، وداء الطعم ضد الثري والحروق الكيميائية والانثقافات النولية والفقاع.

متلازمة فرط الحساسية لمضادات الاختلاج عبارة عن ارتكاس متعدد الأجهزة يظهر خلال حوالي 3 أسابيع إلى 4 أشهر بعد إعطاء الأعتودين أو الكاربامازين أو الفينوبارينون أو البريميدون. قد يكون الطغح الجلدي للمحاطي مثل EM أوستيفن جونسون أو انحلال البشرة التحريسي، ولكن يضم هذا الارتكاس أيضاً اعتلال غدي لمفاوي بالإضافة إلى الحمى والتهاب كبد وكثرة حمضات وكثرة ييض.

C. المعالجة: من الضروري تمييز العامل النوعي المسبب خصوصاً الداء حيث يجب إيقافه. التدبير مشابه لتدبير الحروق الشديدة وقد يكون من الأفضل إيجازه في وحدة خاصة بالحروق، وقد يضم التدبير عزل صام عكوس Strict reverse isolation وعلاج دقيق بالسوائل والشوارد واستعمال فراش هواء-سائل وزروعات يومية. الصادات الجهازية مستطبة عند إثبات أو توقع إتقان ثانوي. تتألف العناية الجلدية من التنظيف بمحلول سالين معادل التوتر أو محلول بيورو وتطبيق مرهم موبى روسين Mupirocin. المضادات الحيوية biologic أو الهلامية المائية hydrogel تخفف الألم وتقص ضباغ السوائل. المعدرات ضرورية غالباً لإزالة الألم. من الضروري أحياناً العناية بالفم والعين كما في حالة EM الكرى Major EM. تم تبنت فائدة الكورتيكوستيرويدات الجهازية بالكرة عالية الجرعة.

IV. انحلال البشرة الفقاعي Epidermolysis Bullosa:

الأمراض المصنفة، ضمن هذا المصطلح العام، عبارة عن مجموعة غير متجانسة من اضطرابات نفاطية خلقية وراثية. تختلف هذه الأمراض في الشدة والإتذار والملامح السريرية والنسجية ونموذج الورثة (جدول 3-660) ولكن تتميز كلها بإثارة النفاطات بواسطة الرض وتفاقمها في الجو الحار. يمكن تصنيف الاضطرابات إلى ثلاثة أقسام رئيسية: انحلال البشرة الفقاعي البسيط وانحلال البشرة الفقاعي الوصلي وانحلال البشرة الفقاعي الخلقي.

المعالجة: التدبير داعم وعرضي والاستشارة العينية إلزامية حيث أن المعاليل العينية مثل تندب القرنية قد تؤدي إلى فقدان الرؤية. يجب تدبير الآفات الفموية بغسيل الفم والمسح بالغليسرين. يجب مراقبة الآفات الجلدية عن كلب وعلاجها لمنع تشقير المجلل أو التحامه. المعدرات للوضعية (دي فينهدرامين، دي كلونين واليدوكالين الزرج) قد تمنع ارتياحاً من الألم خصوصاً عند تطبيقها قبل تناول الطعام. الآفات الجلدية المعرة يمكن تنظيفها بضمادات سالين أو محلول بيورو Burow. الصادات ضرورية للإتقان الجرثومي الثانوي. قد يتطلب العلاج وحدة عناية مشددة، سوائل وريدية ودعم تغذوي وفراش جلد الفم أو الهواء-السائل Sheepskin or Air-Fluid Bedding، وضمادات يومية من محلول سالين أوبورو وشاش البارفان أو رفادات الهلامات المائية للمناطق الجلدية المعرة وضمادات محلول سالين على الأظفار والشفاة والأنف، ومسكنات وقطرة بولية عند الحاجة. من الضروري إجراء فحص يومي لتحري الإنسان والآفات العينية اللذين يشكلان السبب الرئيسي للمراضة طويلة الأمد. الصادات الجهازية مستطبة للإتانات البولية أو الجلدية وعند توقع تجرثم دم حيث أن الإنسان هو السبب الرئيسي المؤدي للوفاة. ولكن، الصادات الوقائية غير ضرورية. أحياناً ينصح بتطبيق الكورتيكوستيرويدات باكراً، إلا أنه لا توجد دراسات مزدوجة الحفاء مأمولة لتقييم كفاءتها. ولايشجع معظم المؤلفين استعمالها بسبب تقارير المراضة والوفاة الرائدة (المخج) مع استعمالها.

III. انحلال البشرة التحريسي السمي (متلازمة لايل Lyell).

A. الوبانيات والمعبهيات: الإرضائية غير مثبتة ولكن يبدو أنها تتضمن ظاهرة فرط حساسية تؤدي إلى أذية محددة في طبقة الخلايا القاعدية للبشرة. تثار هذه الحالة بعدة عوامل مشابهة للعوامل المسبولة عن متلازمة ستيفن جونسون خصوصاً الأدوية مثل السلفاناميدات والأموكسي سيلاين والفينوبارينون والهيدانتوين والبيتازون والأوبورينول.

يعرف انحلال البشرة التحريسي السمي بـ: (1) نفاطات متشرة وطفح حمائي ملتحم أو حصويي الشكل مترافق مع مضض جلدي. (2) غياب الآفات الهلغية. (3) البدء المفاجيء والتسم خلال 24-48 ساعة. (4) موجودات نسيجية لتعسر بشريوي كامل السماكة ورشاحة النهاية أذية قليلة أو غائبة. تلك المعالير تصنف انحلال البشرة التحريسي السمي ككيان مستقل عن EM، ولكن يؤكد بعض المؤلفين بأن انحلال البشرة التحريسي السمي يمثل الشكل الشديد جداً من EM. هذه الحالة نادرة جداً عند الرض دون الـ 6 أشهر من العمر حيث سجلت ثلاث حالات فقط.

B. التظاهرات السريرية: يتألف الطور البادري من حمى ودعث وإيلام جلدي موضع وحمائي متشرة. وقد يسبق الآفات الجلدية التهاب في الأظفار والملتحم والفم والأعضاء التناسلية.

الجدول (660-3): ميزات انحلال البشرة الفقاعي.

التميز	الوراثة المسيطرة	مستوى تشكل النفاطات	المظاهر
البسيط (الشري الاحلائي)	جسمي قاهر	سطحي، طبقة الخلايا القاعدية، فوق أقسام الجسيمات الربطة	عدة اليده خلقي، إصابة اليدين والقدمين، أفات مخاطية بسيطة، لاكتسب، عيوب في الكيراتين 5 أو 14 للخلايا القشرية للتأقية.
الوصلي (Letais)	جسمي متحي	الصفائح الصائبة بين مستند التقاعلي الفقاعي واللائين، ندرة أو غياب الجسيمات الربطة	خلقي، موضع أو متقدم، للشفا مع تندب، رقق بواب، أفات مخاطية، عسر تصبح أسنان، فقدان الأظفار، عيوب في البروتينات المرافقة للشفا السعدي مثل اللائين 5، ومستند الفقاعي الفقاعي 2، ولتيرين 664.
الحظي المتحمسي (الأمي الانحلائي)	جسمي متحي	عميقا في الأمية أسفل الصفائح الكثافة، إنتاج زائد للكلوجلانز الأمي الشاد، غياب ليفات التثيت	خلقي، تندب محلي في اليدين والقدمين، تشوفا ملحوظة، أفات مخاطية تؤدي إلى تضيق المري، أو تقارب المصبل المعدي المعوي، سير مسريري متنوع، خطوط حدوث سرطان خلية شائكة متقدم في الجلد واللسان والبري، عيوب في الكولاجين نمط VIII.
الحظي القاهر (الأمي الانحلائي)	جسمي قاهر	عميقا في الأمية أسفل الصفائح الكثافة، أسفل طبقة الكولاجين نمط IV، تناثر ليفات التثيت	خلقي، أفات فرط التقران، الشدة متنوعة، خطوط سرطان الخلية الشائكة، عيوب في الكولاجين نمط VII

بنفاطات في الناحية القفوية والظهر والساقين، وعند الأطفال
بنفاطات في اليدين والقدمين وباتقي نقاط الاحتكاك الأخرى.
انحلال البشرة الفقاعي البسيط حلي الشكل (نمط داولينغ -
ميلا Dowling-Meara) يتميز بنفاطات بشكل مجموعات -
أثناء فترة الرضاعة، قد تكون بنفاطات شديدة وواسعة، وقد
تصيب الأغشية المخاطية وقد تؤدي لسقوط الأظفار وتشكل
الدخنيات وتغيرات صبغية بسيطة بدون تندبات. بعد الأشهر
الأولى القلائل من الحياة، لايدور تفاقم النفاطات بالجو الحار. قد
يتطور فرط تقرن وفرط تعرق في الراسين والأخمصين، ولكن
عموما تتحسن الحالة مع تقدم العمر.

B. انحلال البشرة الفقاعي الوصلي Junctional

Epidermolysis Bullosa، انحلال البشرة الفقاعي الوصلي
(نمط هرليتز Herlitz) حالة جسمية متحدة مهددة للحياة، مع
توقع حدوث مرضية وتشوهات شديدة بسبب الاختلالات.
النفاطات موجودة عند الولادة، أو تتطور خلال فترة الوليد،
خصوصا في المنطقة حول القدم والفروة والساقين ومنطقة الحفاص
والصدر. بالمقارنة مع المتنوعات الأخرى لانحلال البشرة
الفقاعي، تميل الآلة لأن تصف نسبيا عن إصابة اليدين والقدمين،
مع استثناء الأصابع البعيدة، وصفايح الأظفار، حيث تكون حذبة
أو مفقودة بشكل دائم. قد تكون إصابة الأغشية المخاطية
شديدة، وتم تسهيل تقرح الطهارية التنفسية والمعدية المعوية
والبولية التناسلية في العديد من الأطفال المصابين، وهي أقل تواترا
منها في شكل انحلال البشرة الفقاعي الحظي المتحمسي الشديد.
الشفا متأخر، والحيويومات التثيتية، خصوصا في المتنوع المعم
(Herlitz) قد تستمر لفترة طويلة. قد تمنح اللويحات التأكسدة
الكبيرة الربطة باب دخول للكبريتا، وسمح الدم سبب شائع
للوقاية. قد يشاهد ضمور بسيط في مناطق النفاطات الناكسة. من
المميز وجود عيوب في التسنين مع فقدان باكر للأسنان نتيجة
التسوسات المنتشرة. تأخر النمو وقر الدم المعند موجودتان

A. انحلال البشرة الفقاعي الوسيط Epidermolysis

Bullosa Simplex، اضطراب وراثي جسمي قاهر غير ندبي.

إن العيب، في كل أنماطه هو في الالتفاف الخلزوني ألفا المركري
للكيراتين 5 أو 14، والذي يشكل الحياوط المتوسطة للخلايا
القشرية القاعدية. جينات الكيراتين 5 و14 متوضعة في الصفيحات
17q و12q على التوالي. تنتج النفاطات داخل البشرة عن
الانحلال الخلوي للخلايا القاعدية.

النفاطات موجودة عادة عند الولادة أو أثناء فترة الوليد. المواقع
الأكثر عرضة للإصابة هي اليدين والقدمان والمرفقان والركبتان
والساقان والفروة. الأفات داخل القدم بسيطة، وتادرا ماتصعب
الأظفار حذبة وعادة تعود للنمو عندما تسقط، كما أن التسنين
طبيعي. يتم الشفا من النفاطة مع ضالة أو عدم حدوث تندب
أو تشكل دخنيات. يتناقص الميل لحدوث النفاطات مع تقدم
العمر، والإنذار طويل الأمد جيد. يجب تحجير النفاطات ببزلها
لكن يجب ترك رأس النفاطة سليما لحماية الجلد المستط. يمكن
تغطية التآكلات بالـ Mupirocin في حال وجود دلالة للإنتان
مع صدادات نصف نمودة. يجب إجراء الاستشارة الوراثية
لعائلات الأطفال المصابين.

انحلال البشرة الفقاعي البسيط الموصع في اليدين والقدمين
(نمط وير - كوكاي Weber-Cockayne) يظهر غالبا عندما
يبدأ الطفل بالمشي، وقد يتأخر اليده حتى بدء البلوغ أو فترة
البلوغ المبكرة عندما يتم ارتداء أحذية تقيية، أو عندما تتعرض
القدم لرص زائد. النفاطات محددة عادة في اليدين والقدمين،
وتادرا ماتحدث في أي مكان آخر مثل الوجه الطهري للفراغين
والظنبوب. يتراوح الاضطراب من مرض مقعد بشكل بسيط إلى
مرض مقعد لدرجة كبيرة في أوقات السوروات (الهجمات)
الشديدة. انحلال البشرة الفقاعي البسيط المعم (نمط كوبر
Koebner) يظهر عند الولادة أو في فترة الرضاعة المبكرة

متنوع كوكاين-تورين *Cockayne-Touraine* من انحلال البشرة الفقاعي الخلقي القاهر يظهر أثناء الرضاعة أو الطفولة المبكرة بنفطات مسيطرة خصوصاً في الأطراف، وقد يحدث انتشار للنفطات. الشكل الحطاطاني الأبيض *Albopapuloid pasini* يظهر أثناء فترة اليقظ بنفطات قد تكون منتشرة ولكن تحدث بشكل خاص في اليدين والقدمين والمرفقين والركبتين مع حطاطات بلون اللحم تسمى آفات حطاطانية يضاء توضع على الجلد. انحلال الجلد الأمي الفقاعي العابر عند الولدان يسبب مجموعة نادرة من المرضى مع مرض حثلي محدد لذاته، والوراثة جسمية قاهرة. في معظم الحالات تجمل النفطات عند الولادة للتعلم لكن تتوقف خلال السنة 1-2 الأولى من الحياة. يحدث زوال النفطات السريرية بالتزامن مع تغير توزيع الكولاجين نمط VII وذلك بالدراسة النسجية الكيميائية للنفطات. النفطات موجودة تحت البشرة في كل التنوعات، مع افتراق أسفل الغشاء القاعدي. بالجهر الإلكتروني، ليفات التثبيت والمكون الرئيسي لها الكولاجين VII، شاذة وناقصة العدد في كامل الجلد وذلك في نمط *Pasini* ولكن تكون فقط في مناطق النفطات في متنوع *Cockayne-Touraine*. حين الكولاجين نمط VII المتوضع في الذراع القصير للصفي 3، هو الجين الرئيسي المرشح لانحلال البشرة الفقاعي الخلقي.

انحلال البشرة الفقاعي الخلقي التنحني هو الشكل الأكثر إعداداً على الأرجح لانحلال البشرة الفقاعي، على الرغم من أن الصورة السريرية واسعة. يصاب بعض المرضى بنفطات وتندبات ودخينات متنوعة بشكل رئيسي على اليدين والقدمين والمرفقين والركبتين. والبعض الآخر لديه عند الولادة تآكلات واسعة ونفطات تقيق عملية العناية والتغذية للوليد. آفات الأغشية المخاطية شائعة، وقد تسبب حرمان تغذوي شديد حتى في الأطفال الأكبر سناً حيث قد يتأخر النمو. أثناء فترة الطفولة، تآكلات وتضيقات المري وتندب المخاطية الشدية والتنفقات الانعطافية للمفاصل الثانوية لتندب اللحم وتطور كارسينومات جلدية وتطور التئام أصابع (الشكل 1-660)، قد تساهم بشكل هام في إنقاص معدل الحياة.

توضع التنفقات تحت البشرة أسفل الغشاء القاعدي حيث تكون ليفات التثبيت غائبة.

يصبح الجلد أقل حساسية للرض مع تقدم العمر، ورغم ذلك، تحدث اختلاطات مشوهة دائمة ومرتقبة، والإنذار الإجمالي سيء.

يجب تجنب الأطعمة الرضاعة للمخاطية الشدية أو المرتقبة. في حال تطور تندب مريحي فإن الأمر قد يتطلب الأمر حمية بأنصاف السوائل *Semiliquid* والقيام بتوسيع المري. وبشكل

ثابتان تقريباً. بالإضافة للإنتان، فإن المخصصة والوهط الدوراني هي أسباب شائعة للوفاة، ويموت معظم المرضى خلال السنوات الثلاثة الأولى من الحياة.

الفاطة تحت البشرة موجودة في الفحص بالجهر الضوئي، ويدي الجهر الإلكتروني عخط تشطر في الصفيحة الصافية *Lamina Lucida*، بين الأغشية البلاسية للخلايا القاعدية والصفيحة القاعدية. غياب أو نقص هام في الجيوب المثبتة يشاهد في الصور الدقيقة الإلكترونية، بالتوافق مع نقص أو غياب الالامين 5. انحلال البشرة الفقاعي الوصلي عائد لطفرات في بروتينات منطقة الغشاء القاعدي المسؤولة عن التصاق الصفيحة الكثيفة - الخلايا القرنية، خصوصاً الالامين 5 الذي هو عبارة عن غليكوبروتين مترافق مع خيوط التثبيت المتوضعة أسفل أنصاف اجسيمات الرابطة أيضاً. تم وصف عيوب في المكونات الأخرى لأصاف الجسيمات الرابطة مثل مستضد الفقاعاني الفقاعي 2 والاتيغرين $\alpha 6\beta 4$. تين غياب الالامين في الخلايا الأميوسية كدلالة قبل الولادة لانحلال البشرة الفقاعي الوصلي نمط هرلتر *Herlitz*.

انحلال البشرة الفقاعي السليم الضموري العصب عبارة عن متنوع جسدي متحي أبسط، ويظهر بنفطات عند الولادة، وهو أيضاً لا يتندب، ويتميز بتغيرات نسجية محددة مثل نمط *Herlitz*، وقد يستحيل تمييزه عن متنوع هرلتر حتى السنة 2-3. الصلع النموذجي مع ضمور هام بالفروة هو مظهر بارز. يتناسب سير المرض مع نمو ومعدل حياة طبيعيين.

علاج انحلال البشرة الفقاعي الوصلي داعم، يضم استشارة وراثية للعائلة. يجب أن يمنح الوارد الغذائي حريرات كافية وحديد داعم. يجب علاج الإنتانات بسرعة بالصادات، وقد يُطلب نقل كريات حمر ممكنة في حال عدم الاستجابة للعلاج بالحميد مع الإيفروبيتين.

C. انحلال البشرة الفقاعي الغليظ *Dystrophic Epidermolysis Bullosa*

Epidermolysis Bullosa يحدث انحلال البشرة الفقاعي الخلقي القاهر بشكل فرادي في بعض الحالات على الرغم من إثبات نموذج وراثي جسدي قاهر في بعض العائلات. قد توجد النفطات عند الولادة، وغالباً ما تكون محددة في اليدين والقدمين والمعجز. تشفى الآفات بسرعة مع تشكل تندبات مجمدة ناعمة، ودخينات وتغيرات صباغية. لتأثير الصحة العامة، وفي حالات عديدة تكون الفاطات أبسط بشكل أكثر مسببة لتحداث خفيفاً في الفعالية ولا تؤدي إلى ضعف النمو والتطور. تجمل إصابة الأغشية المخاطية لأن تكون خفيفة، ولكن فقدان الأنفاس شائع.

من الأفضل أن تجرى الخزعة لنفاطة صغيرة حديثة، والتي تبدي نقطة فوق قاعدية (داخل البشرة) تحوي خلايا بشرية منحلة الأشوك، متفككة عن بعضها، فاقدة للحسور ما بين الخلايا وبالتالي فاقدة اتصالها مع الخلايا الأخرى. أضداد IgG للمادة البشرية ما بين الخلايا تؤدي لنسوج يميز بالمخضرات الوضائية المتناعية المباشرة لنخاط الجلد المصابة وغير المصابة عند كل المرضى (انظر جدول 651-1). عيار أضداد IgG المصلية للمادة البشرية ما بين الخلايا يتعلق مع السير السريري في العديد من المرضى، وبالتالي قد يكون للمحددات المرحلية قيمة تنبؤية. أضداد الفقاع مشخصة ووصفية. المستضد الذي يتم التعرف عليه بأضداد الفقاع الشائع هو الغليكوبروتين 130-Kd المعروف بـ *Desmoglein III* الذي يرتبط مع *Plakoglobin* الذي هو بروتين لويحي للخصيمات الرابطة الجسرية *Desmosomes*. وتعتبر الديسموغليينات من فصيلة جزيئات الالتصاق الحلزونية المعتمدة على الكالسيم.

تطور الفقاع الشائع الريسدي في الرحم نتيجة العبور المشيمي للأضداد الولدية من الأمهات المصابات بالفقاع الشائع الفعال رغم أنه قد يحدث ذلك حتى لو كانت الأم في حالة همد. العيارات الولدية العالية قبل الولادة لأضداد الفقاع الشائع وزيادة فعالية المرض الولدي يتقلان مع محصول جنيني سيء، متضمنا الوفاة.

يضم التشخيص التفريقي EM، والفقاعاني الفقاعي ومتلازمة ستيفن جونسون وإنحلال البشرة التحري السمي. قد يؤدي السير بسرعة إلى ذف وسوء تغذية ووفاء، وبالتالي يتطلب ذلك ضرورة التشخيص السريع. أفضل مايعالج المرض بشكل مبدئي بالكورتيكوستيروئيد الجهازى عالي الجرعة. تتضمن أنظمة العناية الفعالة الآزثوبيرين والسيكلوفوسفاميد والميثوتريكسات وأملاح الذهب.

B. الفقاع الورقي *Pemphigus Foliaceus*, مرض نادر

جدا. يتميز بنفطات داخل البشرة، وموقع التشطر عال في البشرة أكثر من المنطقة فوق القاعدية كما هو مشاهد في الفقاع الشائع. تتمزق النفطات السطحية بسرعة، تاركة تسكلات محاطة بحمامي تشفى مع جلبيات وندبات. علامة نيكولسكي موجودة.

الآفات الولية موضعة عادة في الفروة والوجه والعنق وأعلى الجذع. آفات الأغشية المخاطية بسيطة أو غائبة. الحكمة والألم وإحساس الحرق شكاوى شائعة. عندما يتعمم الانلغاع فإنه يصبح شبيهاً بالتهاب الجلد التقشري أو أي من الاضطرابات النفاطة المزمنة، لكن للويحات الحمامية الموضعة تماثل التهاب الجلد المني أو الصدف أو القوباء أو الأكريميا أو الذآب الحمامي. يختلف السير السريري ولكن يكون عموماً أكثر سلامة منه في الفقاع الشائع. ال *Fogo Selvagem* الذي هو مستوطن في

بديل، قد يتطلب ذلك استعمال المضيق ووضع قطعة كولونية لتحرير الانسداد المريفي. عند الرضخ، الإصابة القموية البلعومية الشديدة قد تتطلب استعمال أجهزة تغذية خاصة مثل أنبوب تغذية المعدة. قد تنقص المراحة بالعلاج المستمر بالحديد لفقر الدم، والعلاج المتناوب بالصادات من أجل الإلتانات الثانوية والتي هي أسباب شائعة للوفاء. والإجراءات الرأية من أجل تحرير الأصابع.

V. الفقاع *Pemphigus*:

يحدث الفقاع أثناء فترة الطفولة كفقاع شائع أو فقاع وقي.

A. **الفقاع الشائع *Pemphigus Vulgaris*** يبدو أولاً كتقرحات قموية مؤلمة، والتي قد تكون الدلالة الوحيدة للمرض لمدة أسابيع أو أشهر. لاحقاً تنشأ فقاعات كبيرة رخوة على جلد غير حمامي، وأكثر مانتكون في الوجه والجذع ونقاط الضغط والمخبر والإبط. علامة نيكولسكي موجودة. تتمزق الآفات وتتضخم محيطياً، محدثة مناطق معة مؤلمة لها ميل قليل للشفاء. عندما يحدث الشفاء فإنه يحدث بدون ندبات، لكن مرط التصغ يكون شائعاً. قد تتطور آفات حبيومية وتؤلوية كريمة الرائحة في مواقع الفقاعات المتفرقة، خصوصاً في منطقة الثنيات الجلدية، وعندما تصبح أكثر وضوحاً وبروزاً يمكن الإشارة لهذه الحالة بشكل أفضل بالتنتات الفقاعية.



الشكل (660-1): تشوه مخالي لليد في انحلال البشرة الفقاعي الحثالي المتقي.

الفقاعي هي بروتينات Kd 180 و 230. بروتين 230Kd هو جزء من أنصاف الأجسام الرابطة، بينما مستند 180 kd يتوضع في أنصاف الأجسام الرابطة والصفحة الصافية الأعلى وهو بروتين كولايني داخل غشائي transmembrane.

C. **المعالجة:** يمكن تثبيط الفقاعي الفقاعي بنجاح باستعمال كورتيكوستيروئيد جهازى لوحده أو مع آزاثيوبرين أو سلفاثيريدين أو دابسون. أخيراً، تولو الحالة بشكل دائم عادة.

VII. التهاب الجلد حليى الشكل:

Dermatitis Herpetiformis:

أكثر مياشاهد عند الأطفال بعمر 2-7 سنوات. يتميز بحطاطات وحويصلات متافرة صغيرة متوترة حمامية لاسعة حاككة بشدة متوزعة بشكل مصموغات. الطفح متعدد الأشكال، حمامي وشرى وحطاطي وحويصلي وققاعي. للمواقع الأكثر عرضة هي الركبتان والمرفقان والكفان والإليتان والقررة وتنف الإصابة عادة عن الأغشية المخاطية. قد تتطور آفات نزفية على الراحتين والأصممين. عندما تكون الحكمة شديدة، قد تكون التقرحات الخارجية هي العلامة المرئية الوحيدة.

A. **المصيبياء:** السبب غير معروف لكن يترافق مع اعتلال أمعاء بالتحسس للغلوتين في 75-90٪ من المرضى. اعتبار التحدي الجسم بالغلوتين لا يزال عموماً القناع عن الحالة في ماتي المرضى المصابين بالتهاب الجلد حليى الشكل (انظر الفصل 340-8). تبدو نفاطات تحت البشرة بالخزعة مكونة بشكل مسيطر من عدلات متوزعة في الحليمات الأدمية، ويمكن كشف IgA و C3 في رؤوس الحليمات الأدمية للجلد الطبيعي وحول الآفة في ناحية مائتة الصفيحة الكثيفة للوصل البشري الأدمي وذلك بالدراسات الأومضانية المناعية. الوجود المتواتر للمعدنات المناعية والأضداد المناعية الذاتية المصلية والتشارك مع مستند التوافق النسيجي B8 -HLA في حوالي 85٪ من المرضى المصابين بالتهاب الجلد حليى الشكل يقترح الآلية المناعية. الأضداد ضد اندوميوزيوم الغضلات للمساء موجودة في 70٪ من المرضى المصابين بالتهاب الجلد حليى الشكل المتراكم مع الاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين. تتعلق عيارات الأضداد مع شدة المرض المعوي حيث تنخفض بسرعة عند بدء الحمية خالية الغلوتين. الإلتان المعوي بالأنديونفوس نمط 12 أو 40 قد يزيد خطورة تطور الاعتلال المعوي بالتحسس للغلوتين والتهاب الجلد حليى الشكل عند الأشخاص المؤهين وراثياً.

B. **المعالجة:** قد يقلد التهاب الجلد حليى الشكل باتي الأمراض النفاطة المزمنة وقد يشبه أيضاً الحرج والشرى الحطاطي ولدغ الحشرات والتهاب الجلد بالتماس والأكرتيا الحطاطية. المعالجة الأكثر فعالية هي الاستخدام القوي للسلفاثيريدين أو الدابسون. تمنع هذه الأدوية ارتياحا مباشرا من الحكمة الشديدة لكن

مناطق محددة من البرازيل، محدد سريريا ونسجيا مرضيا ومناعيا ضمن الفقاع الورقي.

تكون الفقاعة متحلة الأشواك ضمن البشرة والمتوزعة عاليا في البشرة مشخصة، ومن المفترض اختيار آفة حديثة للخزعة. ترتبط الأضداد البشروية داخل الخلية الدروانية والمرتبطة بالنسج مع القسم 50-Kd للغليكوبروتين 160-Kd للحسيمات الرابطة Desmoglein I (انظر الجدول 651-1)، السهود طويل الأمد مألوف بعد تثبيط المرض بالكورتيكوستيروئيد الجهازى. مستحضرات الدابسون أو الكورتيكوستيروئيد الموضعية كافية أحيانا.

VI. الفقاعاني الفقاعي Bullous Pemphigoid:

نادرا ما يحدث عند الأطفال ولكن يجب اعتباره في التشخيص التفريقي لأي اضطراب نفاطي مزمن.

A. **التظاهرات السريرية:** تظهر النفاطات نموذجيا بشكل مجموعرات على قاعدة طبيعية أو حمامية أو كترمانية أو شروية تتوضع الفقاعات بشكل مسيطر على الأوجه العاطفة للأطراف وفي الإبطين والمفغين ومركز البطن. نمجد لدى الرضيع إصابة في الراحتين والأصممين والوجه بشكل أكثر تواترا من الأطفال الأكبر سنا. تختلف الآفات عند نفس الشخص بشكل كبير من حيث الحجم وتكون متوترة وملوطة بسائل مصلى قد يصعب نزفيا أو عكرا. نمجد الآفات الصوية بشكل أقل تواترا (50٪) وأقل شدة منه في الفقاع الشائع ولكنها تكون أكثر شيوعا لدى الأطفال منها لدى البالغين المصابين بالفقاعاني الفقاعي. الحكمة وإحساس الحرق والوذمة تحت الجلد قد ترافق الطفح لكن الأعراض البنيوية غير بارزة.

B. **التشخيص والتفخيص التفريقي:** يجب إجراء الخزعة من فقاعة حديثة متوزعة على قاعدة حمامية. نسيجيا، يمكن نمجيد الفقاعة تحت البشرة ورشاحة النهاية أدمية مع سيطرة الحمضات. بإجراء مقاطع للنفاطات أو الجلد حول الآفة، يمكن إظهار شريط من الغلوبولين المناعي (عادة IgG) و C3 في منطقة الفشاء القاعدي وذلك بالومضان المناعي المباشر (انظر الجدول 651-1). دراسات الومضان المناعي للإبصار المصلية ذات نتائج إيجابية في حوالي 70٪ من الحالات لأضداد IgG الموجهة ضد منطقة الفشاء القاعدي، ولكن لا يتعلق عيارها بشكل قوي مع السير السريري. يضم التشخيص التفريقي الحماسى عديدة الأشكال الفقاعية والفقاع وحلاد IgA الخطي والارتكاس الدوائى الفقاعي والتهاب الجلد حليى الشكل وحمج الحلا البسيط والقوباء الفقاعية، ويتم التمييز بينها بالدراسات النسيجية والمناعية الموضائية والزرع. النفاطات الكبيرة المتوترة للفقاعاني الفقاعي يمكن تمييزها عموما عن الفقاعات الصغيرة الرخوة للفقاع الشائع. الأهداف الرئيسية للأضداد الذاتية للفقاعاني

A. الصبغة: السبب غير معروف. يدي الفحص النسيجي قفاعة تحت البشرة مرتفعة. جزيغ من الحلايا الانتهابية. قد تلاحظ خراجات ملية بالعدلات في رؤوس الحليعات الأدمية غير مميزة عن الملاحظة في التهاب الجلد حلي الشكل. قد تكون الرشاحة أيضا ملية بالحضات بشكل واسع مشابه بذلك الفقاعي الفقاعي، لذلك فإن الدراسات الوضائية المباشرة مطلوبة لتحديد التشخيص حيث ييدي الجلد السليم وحول الآفة ترسبات عطفية من IgA وأحيانا C3 عند الوصل البشري الأدمي (انظر جدول 651-1). نتائج الدراسات الوضائية المباشرة غير المباشرة إيجابية أحيانا بالنسبة للأضداد الجوالية. حدد المجهز الإلكتروني المناعي توضع المتفاعلات المناعية immunoreactants للمنطقة ماتحت الصفيحة الكثيفة، على الرغم من تحديد نموذج مشترك أيضا من ماتحت الصفيحة الكثيفة والصفيحة الصافية Lamina Lucida. مستند جلال IgA الفقاعي الخطي ذو كتلة جزيئية 120 kd. قد يتميز الطغح بالدراسات النسيجية المرضية والوضائية المناعية عن الفقاع والفقاعي الفقاعي والتهاب الجلد حلي الشكل و EM. التحري بتنويغ غسرام والزرع يستعد تشخيص القواء الفقاعي، والتي غالبا ما تلتس بالتهاب الجلد حلي الشكل عند التظاهرة البدئية. عدم تشكل الفقاعات استجابة للرض يميز انحلال البشرة الفقاعي.

B. المعالجة: عدة مرضى يستجيبون بشكل مفضل للعلاج القموي بالسلفايريدين أو الديابسون. أثناء العلاج بالسلفايريدين، يجب الانتباه إلى صيانة المصادر البولي وقلونة البول لمنع تشكل للوراث ضمن البارانشيم الكلوي. يجب إجراء دراسات دموية وكيمياحيوية بفواصل منتظمة أثناء العلاج بأي من الدوائين لتجنب التأثيرات الجانبية الخطيرة. الأطفال الذين لا يستجيبون لأي من تلك الأدوية، قد يستفيدون من العلاج القموي بالكورتيكوستيروئيد أو مشاركة تلك الأدوية. يدوم المرض عادة 2-4 سنوات، ويستمر أو يكرر عند بعض الأطفال، ولا توجد عقاقيل طويلة الأمد.

يجب استخدامها بحذر بسبب الآثار الجانبية الخطيرة المحتملة. الوسائل الموضعية المضادة للحكة قد تفيد أيضا. خزعة الصائم مستطيلة لتشخيص الاعتلال المعوي بالتجسس للفلوتين لأن التظاهرات الجلدية قد تسبق سوء الامتصاص. يستجيب الاعتلال المعوي للحمية عالية الفلوتين بشكل أكثر سرعة من الآفات الجلدية

VIII. جلال IgA الخطي (جلال الطفولة الفقاعي المزمن): Linear IgA Dermatitis (Chronic Bullous Dermatitis of Childhood):

جلال نادر أكثر شيوعا في العقد الأول من الحياة، مع ذروة حدوث أثناء سنوات ما قبل المدرسة. يتكون الطغح من عدة قفاعات كبيرة متوترة عمدة سائل صلي أو ربي تتطور على قاعدة حمامية أو شرابية أو طبيعية. المناطق المعرضة أكثر هي الأعضاء التناسلية والإليان والساحية حول الفم والفروة. الفقاعات الشبيهة بالسحق قد تتوضع بشكل دائري أو مثل الزهيرة حول حلبة مركزية (الشكل 660-2). للويحات الحمامية مع حواف ملتفة هامشية والمطاة بفقاصات سليمة قد تتطور على مساحات واسعة. الحكة عاتية أو شديدة جدا، والعلامات والأعراض الجهازية غائبة. الاعتلال المعوي بالتجسس للفلوتين غير موجود، لكن يوجد توافق قوي مع HLA-B8.



الشكل (660-2): نقاطات شبيهة بالزهيرة حول حلبة مركزية نموذجية لجلال IgA الخطي (داء الطفولة الفقاعي المزمن).

الفصل 661

الأكزيما

Eczema

الأكزيما لفظ عام لمرض متعدد من نموذج ارتكاسي في الجلد، حيث يضم النتح والتحزج والحكاك. الآفات الأكزيماية الحادة متميزة بالحمامي والثر وتتشكل حويصلات دقيقة ضمن البشرة. الآفات المزمنة عموما مسطحة جافة وسفيفة مع ارتسامات جلدية خشنة (التحزج) وتغير بالاصطباغ. تحدث عدة أنماط من الأكزيما عند الأطفال، وأكثرها شيوعا التهاب الجلد التأتبي (انظر الفصل 146)، على الرغم من أن التهاب الجلد الحلي والتهاب الجلد التماسي التحريشي والأرجي

والصوابين القوية والمستحضرات الطبية الموجودة في المنزل. التهاب على الأرجح واحد من أشيع المواد المثمة، قد يسبب التهابا جلدانيا في الوجه وثبات العنق عند الطفل كثير اللعب أو المتأخر عقليا. لدى الأطفال الأكبر سنا عادة تلمط الشفاة مرارا بدون ابتهاه تسبب الجفاف، وبالتالي احتمال تطور طفح حول الفم محدد بوضوح لافت للنظر (الشكل 661-1A). من بين المخثرات الخارجية يعتبر عصير الليمون والمستحضرات الطبية المثلثة ومستحضرات حمام الفقاعات شائعة نسبيا، ويمكن أن يكون التهاب الجلد حمام الفقاعات سببا للحكة الشديدة. التراكم الجسم للعرق والرطوبة نتيجة ارتداء أغطية ضيقة قد يساهم في التهاب الجلد التقرشي.

سريرا، التهاب الجلد التماسي التقرشي قد لا يميز عن التهاب الجلد التأتبي أو الأرجي. القصة المفصلة واعتبار مواقع الإصابة وعمر الطفل والمواد الملامسة تمنح عادة، مفاتيح تحديد العامل المسبب. الميل لتطور التهاب الجلد التماسي التقرشي يختلف بشكل معتبر بين الأطفال، حيث قد يستجيب البعض لأذية بسيطة، وعندئذ، من الصعب تحديد العامل المتهم بالقصة. عموما، يزول التهاب الجلد التماسي التقرشي بعد إزالة العامل المحرض وبعد العلاج المؤقت بمحضرات الكورتيكوستيروئيد الموضعية. تعليم المريض والأهل حول أسباب التهاب الجلد التماسي هو أمر حاسم للعلاج الناجح.

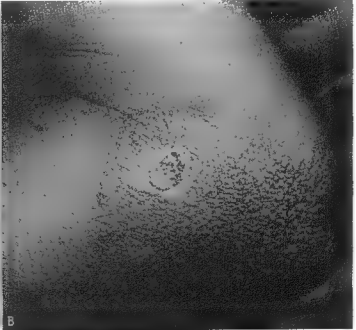
والأكزيما التقدية (الأكزيما الدرهمية) وأكثرها عسرة التعرق آفات شائعة نسبيا عند الأطفال. جلادات متنوعة تتميز بالحكة كمظهر شائع قد تصبح أكزيماية نتيجة الحك. الجلد التأتبي حساس لعدة عوامل تزيد الحكة مثل الصابون والصوف والهواء البارد والمؤثرات الغذائية.

عندما يوضع تشخيص الأكزيما من الهام تصنيف الطفح بشكل نوعي أكثر من أجل التدبير المناسب. وإن معلومات القصة المرضية المتعلقة بالحالة غالبا ما تمنح مفتاح التشخيص في بعض الحالات. السير اللاحق وميزات الطفح يسمحان بالتصنيف. التفسيرات النسيجية غير نوعية نسبيا، ولكن كل أنماط التهاب الجلد الأكزيماي متميزة بدرجة ضمن البشرة تعرف بالداء الاسفنجي Spongiosis.

1. التهاب الجلد بالتماس Contact Dermatitis:

يمكن تصنيفه إلى التهاب الجلد المتسبب أو التقرشي الناجم عن أذية لانونية للجلد وإلى التهاب الجلد الأرجي حيث تكون الآلية هي ارتكاس متأخر بفراط الحساسية. التهاب الجلد التقرشي أكثر تواترا عند الأطفال، خصوصا في السنوات المبكرة من الحياة.

يمكن أن ينتج التهاب الجلد التقرشي عن تلامس مطبول أو متكرر لمواد مختلفة تصم للعب وعصير الليمون وحمام الفقاعات bubble bath والمنظفات والمواد الكاشطة abrasive materials



الشكل (661-1): A. التهاب الجلد التماسي التقرشي حول الفم بسبب عادة تلمط الشفاة. B. التهاب الجلد التماسي الأرجي لبشاش Merthiolate لاحظ الحافة الزاوية الحادة للطفح الحويصلي.

ارتداء أحذية ضيقة مع تعرض القدمين لجفاف سريع بدون ترطيب. التطبيق المباشر لمطري سميك عند نزح الجوارب والحذاء، أو مباشرة بعد السباحة يمنع عادة هذه الحالة.

التهاب الجلد التماسي الأرجي Allergic هو ارتكاس بفرط الحساسية متواسط بالخلاية T ومحرض تطبيق مستضد لسطح الجلد. يخترق المستضد الجلد حيث يتحد مع البروتين الجلدي ليشكل معقد الناشب- البروتين Hapten - Protein الذي ينتقل إلى العقد اللمفية الناحية عبر خلايا لانغرهانس المقدمة للمستضد. تحدث الاستجابة المناعية البدئية موضعياً في العقد لتصبح معمة فيما بعد بسبب انتشار الخلايا T المحسسة. يتطلب التحسس عدة أيام، وعندما يتلوه تحدي مستضدي جديد، يتظاهر بشكل التهاب جلدي تماسي أرجي. قد يحدث انتشار عام أيضاً في حال مرور كمية كافية من المستضد بالدوران. حالما يحدث التحسس فإن كل تحدي مستضدي حديث قد يحرض الارتكاس الالتهابي خلال 8-12 ساعة، ويلوم التحسس لنفس المستضد عدة سنوات بالعادة.

التهاب الجلد التماسي الأرجي الحاد هو التهاب جلدي أكرميائي حمائي حاك بشدة، ويمكن أن يكون ذمي وحيوي فقائي إذا كان شديداً. للحالة المزمنة مظاهر الأكرما طويلة الأمد: التحزز والتوسف والشقوق والتغيرات الصبغية. غالباً ما ينجح توزيع الطفح مفتاح التشخيص. الحساسات الطيارة عادة متصيبة المناطق المكشوفة مثل الوجه والذراعين. الموهورات والعوامل الموضعية والأحذية والملابس والنباتات تسبب التهاباً حاداً عند نقاط التماس.

التهاب الجلد بالسماق Rhus Dermatitis (مسم ivy أو Sumac أو Oak) غالباً مايكون حويصلياً فقاعياً وقد يميز بالأشرطة الخطية من الحويصلات مكان تماس أوراق النبات مع الجلد. خلافاً للرأي السائد فإن السائل الناتج من فرك الحويصلات الجلدية لا يسبب انتشار الالتهاب، ولكن المستضد المحتجز بالجلد وتحته أنفاط الديدن وعلى الملابس يستهل حدوث حطاطات جديدة من الالتهاب الجلدي في حال عدم نزع الغسيل بالماء والصابون. يمكن أن يحمل المستضد أيضاً عبر الحيوانات على فروها. للمستأرج الشبيه بالنسغ (Oleoresin) موجود في الأوراق الحية والميتة، والتحسس لنبات واحد قد يحدث تفاعلات متصالبة مع النباتات الأخرى.

التهاب الجلد بالنيكل يتطور عادة من التماس مع الموهورات أو السحابات المعدنية على الملابس وأكثر ما يشاهد في فخذ الأذن، كما هي الحال عند استخدام أعمدة نحوي النيكل أكثر من المواد غير المعدنية أو الفولاذ عديم الصدأ للمحافظة على ثقب الأذن مقترحاً. بعض الأطفال حساسون جداً للنيكل، حتى مع الكميات الزهيدة الموجودة في الموهورات الذهبية يمكن أن يتحرض الطفح.

يمكن اعتبار **التهاب الجلد الحفاضي** كمضط يلدني لالتهاب الجلد التماسي التحريشي، كارتكاس لفرط تيم الجلد والاحتكاك والتعطن والتلاصص المطول مع البول والبراز وبقايا صابون الحفاض والمستحضرات الموضعية. قد يصبح جلد منطقة الحفاض حمامياً وسفياً وغالباً مع آفات حطاطية حويصلية أو فقاعية وشقوق وتآكلات. يمكن أن يكون الطفح بقعياً أو ملتحم، ولكن تعف الإصابة عن التئام الفعذية التماسية غالباً. قد تقلد الحطاطات المزمنة الضخامية ذات السطح المتسقف والعقيدات الارتشاحية الآفات الإفريجية. الإنسان النابوي بالأكتريا أو الحمائر شائع، وقد يكون عدم الارتياح ملحوظاً بسبب الالتهاب الشديد. تلك الحالات مثل التهاب الجلد التماسي الأرجي والتهاب الجلد الزهمي وداء البيضات والتهاب الجلد التآثبي واضطرابات نادرة مثل داء التوسجات X واعتلال جلد النهايات معوي المشأ، يجب اعتبارها عندما يستمر أو يعند الطفح للعلاجات البسيطة.

يستجيب التهاب الجلد الحفاضي غالباً لعلاجات بسيطة، ولكن يبدو أن بعض الأطفال أكثر تأهباً لالتهاب الجلد الحفاضي وقد يكون التأثير صعباً. التأثيرات المؤذية لفرط الإماهة الجلدية والتماس المطول مع البراز والبول الأمونيائي، يمكن تجنبها بالتغيير التكرار للحفاضات والغسيل الدقيق للأعضاء التماسية. الحفاضات ذات الاستعمال مرة واحدة والحماية مادة فائقة الامتصاص قد تقيد في دعم وسط جاف نسبياً. التطبيق الموضعي التكرار لمعامل وقائي حاجز ملطف (الزواكين أو معجون أو كسيد الزنك) بعد تنظيف بسيط قد يكون كافياً لمنع الالتهاب الجلدي. عندما لا تكون الوسائل المذكورة أعماله كافية لتسهيل الشفاء، فإنه غالباً مايفيد تطبيق خفيف مرهم موضعي من الهيدروكورتيزون 0.5-1٪ لفترة زمنية بسيطة وذلك بعد تغيير كل حفاض. قد تنتج احتلاطات ثانوية ناجمة عن الاستعمال المطول للكورتيكوستيرويدات، خصوصاً المركبات المفلورة. قبل البدء بهذه المعالجة، يجب اعتبار احتمال الإثنان بالبيضات. يمكن تعديد الإثنان بالبيضات بجلد وردي-أحمر متوتر ذي بثرات وحطاطات عديدة 1-2 ملمتر في محيط الالتهاب الجلدي. قد يفيد العلاج بمضادات المبيضات الموضعية.

الجلاد الأخصمي الشبائي (التسوي) Juvenile Plantar Dermatitis شكل شائع من التهاب الجلد التماسي التحريشي يحدث بشكل رئيسي عند الأطفال ما قبل من البلوغ، يصيب نموذجياً السطوح الحاملة لوزن الجسم، وهو مؤلم أكثر منه حاك ويسبب مظهرًا زجاجياً للجلد الأخصمي. قد تصبح الشقوق واسعة مما يؤدي إلى حدوث ارتعاج شديد. ينتج الالتهاب الجلدي عن تناوب الإماهة المفرطة وفقدان الرطوبة السريع والذي يسبب تشقق الجلد وتصدع الطبقة المتقرنة. غالباً مايكون لدى الأطفال المصابين فرط تعرق مع

قد يتسبب التهاب الجلد التماسي مع أنماط أخرى من الأكزيما والقطار الجلدي والأمراض الحويصلية الفقاعية. قد يوضح اختبار اللطخة Patch Testing السببية. المبدأ الرئيسي في المعالجة هو منع التلامس مع المورج. يستجيب الالتهاب الجلدي الحاد للكدمات الباردة والتطبيق الموضعي لمهرم الكورتيكوستيروئيد. قد يفيد إعطاء مضاد هستامين مسبقاً. الإرتكاسات الفقاعية الحادة الجلدية أو الارتكاسات المسببة تورماً حول العينين أو الأعضاء التناسلية مثلما يحدث في سم ivy قد تتطلب علاجاً بالكورتيكوستيروئيد القوي لمدة أسبوعين مع تخفيض تدريجي. يجب إعطاء صادات جهازية عند حدوث إرتان ثانوي. نادراً ما تستلزم المعالجة المزيلة للحساسية.

II. الأكزيما النقعية (الأكزيما الدرهمية) :

Nummular Eczema:

هذا الاضطراب غير متعلق بالأنماط الأخرى للأكزيما ويتميز بحطاطات أكرميائية شبيهة بقطعة النقود لحد كبير أو بسيط. المواقع الشائعة هي السطوح الباسطة للأطراف (الشكل 661-2) والإلتان والكفان. اللويحات متفرقة نسبياً مستديرة حويصلية حاكة بشدة وتحمية وعندما تزنم فإنها تصبح غالباً أكثر سماكة وحزازية. السبب غير معروف. غالباً ما تتلصق هذه الآفات مع السعفة الجلدية لكن لويحات الأكزيما النقعية متميزة بفقدان الحافة المرتفعة المحددة بشكل واضح وفقدان التعضيات الفطرية بمحضرات هيدروكسيد البوتاسيوم وهي غالباً ما تنزف عند الخدش. الإلتان الثانوي شائع. يتم ضغط الحكمة باستخدام مستحضر كورتيكوستيروئيد مفلور. التمسكين بمضادات الهستامين قد يكون مفيداً خصوصاً عند الليل. الصادات مستبقة عند الإلتان الثانوي.

III. النخالية البيضاء Pityriasis Alba

تحدث بشكل رئيسي عند الأطفال، وهي عبارة عن بقع ناقصة الصباغ مدورة أو بيضوية أو بقع مرتفعة نسبياً مع وسوف ناعمة ملتصقة (الشكل 661-3). قد تكون حامية بشكل بسيط ومحددة بشكل واضح نسبياً لكن مع فقدان الحدود الهامشية الحادة. تحدث الآفات في الوجه والعنق والذراع وأعلى الجذع والأقسام القريبة من الذراعين. الحكمة بسيطة أو غائبة. السبب غير معروف، لكن يبدو أن الطفح يتفاقم بالجفاف ويشار إلى هذه الحالة بالشكل البسيط من الأكزيما. غالباً ما تتلصق النخالية البيضاء مع السعفة المبرقشة أو الجلدية، ولكن كل منهما يمكن استبعاده بإجراء فحص KOH للسطح الوسفي. تزايد وتتناقص الآفات وبالنسبة لتزول. قد يخفف تطبيق الزلقات من الحالة، وإذا كانت الحكمة مزعجة، قد يكون فعالاً أكثر تطبيق مستحضر موضعي من الهيدروكورتيزون 1% 3-4 مرات يومياً. يعود التصبغ الطبيعي خلال أسابيع لأشهر.



شكل (661-2): لويحات مسطحة مفرطة الصباغ متعددة في الأكزيما النقعية.

التهاب الجلد بالأحذية، يصيب نموذجياً ظهر وأصابع القدمين ويحف عن المسافات ما بين الأصابع وهو متناظر عادة. الأشكال الأخرى من التهاب الجلد التماسي الأرجي، بالمقارنة مع التهاب الجلد التحريشي، نادراً ما تصيب الراحتين والأخمصين. المورجات الشائعة هي مضادات الأكسدة واللدواسات accelerators في الأحذية المطاطية وأصلاح الكروم في الجلد المدبوغ أو أصبغة الحذاء وغالباً ما تتحلل هذه المواد بالتعرق الزائد.

تحمري الملابس عدداً من المحسسات بما فيها الأصبغة ومثبتات اللون وتزيينات القماش والخيط والراتنجات ومحاليل التنظيف. قد يكون الصباغ سيء التثبيت على القماش ويحل مع التعرق، كما في راتنجات الفورم ألدهيد المعالجة جزئياً. المطاط في الملابس هو سبب شائع لالتهاب الجلد بالملايس.

قد تكون المستحضرات الطبية الموضعية ومواد التحميل مؤرجات غير متوقعة، خصوصاً عند استخدامها من أجل التهاب موجود سابقاً. وأشيع الأدوية المتهمة هي التيوميسون و (Merthiolate) Thimerosal (شكل 661-1B) ومضادات الهستامين الموضعية (Caladryl) والمخدرات [Nupercainal] Dibucaine و [Sorfacaine]Cyclomethycaine والحافظات (Parabens) والايثيلين ديامين وهو مثبت موجود في العديد من المستحضرات الطبية. كل أنماط مستحضرات التحميل تسبب التهاباً حادياً بالوجه، وإصابة الإحفاث مميزة للحساسية الناجم عن طلاء الأظفار.

الجلد النمسي الأرحي الذي يصيب عادة السطوح الظهريّة أكثر من الراحة الأحصية، ومع القطار الجلدي الذي يمكن تمييزه بمستحضر KOH لسقف الحويصل وبالزروعات المناسبة.

تستجيب أكرزما عسرة التعرق للضمادات الرطبة ثم تطبيق مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي أثناء الطور الحاد. من الصعب ضبط المرحلة المزمنة، حيث قد تستطب المزيلات الحافظة على عوامل بسيطة حالة للقرنين بالمشاركة مع مستحضر موضعي من الكورتيكوستيروئيد المقلور. يجب علاج الإنسان الجرثومي الثانوي بالصادات المناسبة جهازياً. يجب إخبار المرضى لتوقع النكس وحماية الأيدي والأقدام من التأثيرات المؤذية للتعرق المفرط والكيماويات والصوابين المحرشة والطقس غير المناسب.

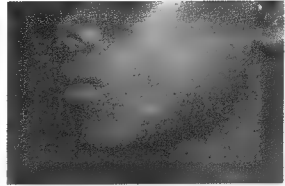
VI. التهاب الجلد الزهمي (المُتَي) :

Seborrheic Dermatitis:

مرض النهائي مزمن أكثر شيوعاً عند الأطفال أثناء فترة الرضاعة والبعث ويكون موازياً لتوزيع وحجم وفعالية الغدد الزهمية. السبب غير معروف، وكذلك دور الغدد الزهمية في المرض مجهول. الطفح المعمم مع مظاهر التهاب الجلد الزهمي شائع جداً عند الأطفال واليافعان للمصابين بالـ HIV.



الشكل (4-661): أفات راحية حويصلية لأكرزما عسرة التعرق أصيبت بهتسان ثنائي.



الشكل (3-661): أفات بقعية لافصة الصباغ مع حواف منتشرة مميزة للخلفية البيضاء.

IV. الحزاز البسيط المزمن:

Lichen Simplex Chronicus:

تتميز الآفة بلويحة مفردة مزمنة أكرزمية حاكّة واضحة الحدود، عادة ما تكون حزازية ومفرطة التصبغ. المواقع الأكثر شيوعاً هي الوجه الخلفي للعنق وظهر القدمين والمعصان والكساحلان. يساهم الرض الساجم عن الفرك والحك في استمرار اللويحة، على الرغم من كون الحادثة المسببة آفة عابرة مثل لدغ حشرة. يجب ضبط الحكّة للسماح بالشفاء. يفيد غالباً تطبيق مستحضر موضعي من الكورتيكوستيروئيد المقلور، لكن يجب تجنب تحريض الجلد المستمر. قد يتطلب الأمر التعطية لمنع الحك

V. أكرزما عسرة التعرق Dyshidrotic Eczema

(عسر تعرق، فقاع الأيدي والأقدام):

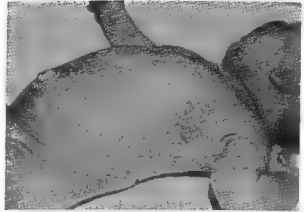
اضطراب نفاطي متكرر وأحياناً فصلي يصيب اليدين والقدمين، ويحدث في كل المجموعات العمرية ولكنه غير شائع في فترة الرضاعة. الإحصائية غير معروفة، ولم يحدد عامل وراثي، على الرغم من زيادة نسبة حدوث مسجلة للتأثّر في المرضى وأقاربهم. يتميز المرض بمجموعات متكررة من حويصلات صغيرة حاكّة بشدة في اليدين والقدمين. المواقع المعرضة أكثر هي الراحتان والأعصان والوجوه الجانبية لأصابع اليدين والقدمين. الأفات البدئية غير النهائية وملعونة بسائل رائق والذي يخلف العرق ذو PH ميزوبولجي ومحتوى بروتيني. قد تحدث فقاعات حويصلية كبيرة ومن الشائع حدوث التعطن والإنتان الثانوي بسبب الحك (شكل 4-661). تتميز الطور المزمن بلويحات سميكة مشققة قد تسبب عدم ارتياح ملحوظ. فرط التعرق شائع عند العديد من المرضى، لكن قد يكون التشارك مجرد صدفة. يوصع التشخيص سريرياً. قد يلتبس الاضطراب مع التهاب

عندما يكون التهاب الجلد شديداً، قد تحدث الحُمى والطفح في خط الشعر الجبهة والأوجه الأنسية للحاحين وفي الثنيات الشفوية الأنفية وخلف الأذنية. قد تظهر لويحات توسفية حمراء في الإبطين والمخين والفخذ الإلوي والسر. في الأطراف، قد تكون اللويحات الوهمية أكرميائية أكثر وأقل حمامية ومحدودة.

B. المصبيغة: عبارة عن حالة تتفعل عند بعض المرضى في حالات الشدة والعناية الصحية السيئة والتعرق المفرط. وتتمثل الطفور الملاسرية *Malassezia Furfur* كعامل مسبب، على الرغم من أن دورها السببي في التهاب الجلد الزهمي، أُرصعي غير محدد.

يضم التشخيص التفريقي الصدف والتهاب الجلد التأتبي والطفار الجلدي وداء المبيضات. الإبتانات الجرثومية الثانوية وداء المبيضات الإضافي ليست غير شائعة.

C. المعالجة: يجب ضبط آفات الفروة بشامبو مضاد للزهم (سيلينيوم سلفايد، كبريت، حمض الساليسيليك، بيريبتون الزنك، القطران)، ويستعمل يوميا عند الضرورة. تستجيب الآفات الملتصقة بسرعة عادة للكورتيكوستيرويد الموضعي 2-4 مرات يوميا. العوامل المضادة للطفور للموضعية معاملة ضد الملاسيزيا. يجب تطبيق كمادات رطبة للآفات الرطبة أو المتشققة قبل تطبيق مرهم ستيرويدي. يحتاج عدة مرضى لاستعمال مستمر للشامبو المضاد للزهم لضمان الضغط. عادة الاستجابة للعلاج سريعة إذا لم يكن هناك احتلاط أو خطأ بالتشخيص.



الشكل (5-661): التهاب جلد زهمي منتشر عند رضيع.

A. التظاهرات السريرية: قد يبدأ خلال الشهر الأول من الحياة وقد يكون أكثر إزعاجاً خلال السنة الأولى. تدعى الطفورات المنتشرة أو البورية وتجلد الفروة أحياناً بطانية الهد *cradle cap*، والتي قد تكون الطفارة البدئية وأحياناً الوحيدة. التهاب الجلد الحطاطي الحامى الوسخي الدهني الملمس، الذي يكون غير حاك عادةً، قد يصيب الوجه والعنق والمناطق خلف الأذن والإبطين ومنطقة الخفاض. قد يكون التهاب الجلد بقعياً وبورياً وقد ينتشر ليهيب كامل الجسم تقريباً (الشكل 5-661). التغيرات الصباغية مابعد الإلتهاب شائعة، خصوصاً عند الرضع السود. عندما يصبح التوسف أكثر بروزاً، قد تشبه الحالة الصدف، وعندها لا يمكن التمييز بينهما إلا بصعوبة. يجب اعتبار احتمال حدوث التهاب جلدي تآكلي متزامن مع الحالة عندما يوجد التهاب جلدي حاد تآكلي مع حكة. التهاب الجلد المتعد الشبيه بالزهمي مع إسهال مزمن وفشل نمو (داء لينر Leiner) قد يعكس سوء وظيفة الجهاز الهضمي. النموذج للمزمن الشبيه بالزهمي، والذي يستجيب للعلاج بشكل ضعيف، قد ينتج أيضاً عن ارتشاحات جلدية بالخللا الناسجة عند الرضع للمصابين بداء التوسجات X لخلية لانغرهانس. التهاب الجلد الزهمي هو تظاهرة جلدية شائعة للإلدين بين البالغين الصغار ويتميز بتوسفات سمكية دهنية الملمس على الفروة ولويحات حمامية مفرطة التقرن كبيرة على الوجه والصدر والأعضاء التناسلية.

أثناء اليغم، يكون التهاب الجلد الزهمي أكثر توسعا وقد يتحدود في الفروة ومناطق الثنيات.

وقد يلاحظ وجود التهاب حواف الأضغان وإصابة مجرى السمع الظاهر. قد تختلف تغيرات الفروة من توسف منتشر قاسي إلى مناطق بورية جلدية صفراء زيتية سمكية مع حملى مستبظنة. ليس من غير الشائع فقدان الأشعار وقد تكون الحكة غالبة أو بارزة.

الفصل 662 الحساسية الضيائية Photosensitivity

تعني الحساسية الضيائية ارتكاساً جلدياً شاذاً كيميا وكيفياً لضوء الشمس والضرر الصناعي.

A. ارتكاس حرق الشمس الحاد:

Acute Sunburn Reaction:

ارتكاس الحساسية الضيائية الأكثر شيوعاً للمشاهد عند الأطفال هو حرق الشمس الحاد، ويحدث حرق الشمس بشكل رئيسي بالأشعة فوق البنفسجية B (طول الموجة 290-320 نانومتر). تحوي أشعة الشمس أشعة فوق بنفسجية A (طول الموجة 320-400 نانومتر) أكثر من الأشعة B بعدة مرات، حيث يجب وجود كميات أكبر بكثير من الأشعة فوق البنفسجية A لإحداث حرق الشمس.

C. الإحذار والوقاية من التعاقيل: طويلة الأمد التالية للتعرض المزمن والشديد للشمس غالباً غير مشاهدة عند الأطفال، ولكن معظم الأفراد يتلقون أكثر من 50% من جرعة UV المكسبة طوال الحياة بعمر 20 سنة. لذلك فإن لأطباء الأطفال دور في تعليم المرضى وذويهم حول التأثيرات المؤذية وخطورة الحالة المحتملة والأذية الجلدية غير العكوسة التي تنتج عن تعرض مطول مفرط للشمس والأضواء المسببة tanning lights. الشيخوخة المبكرة والران الشيخي senile elastosis والتقرانات السفعية وكارسينوما الخلية الشائكة والقاعدية والأورام الميلانينية تحدث بتواتر أكبر في الجلد المشاذي بالشمس. بشكل خاص: حرق الشمس التفاضلي عند الأطفال والبالغين يزيد بشكل هام خطورة تطور ورم ميلانيني خبيث. تتميز الحماية باستعمال مجموعة واسعة من واقيات الشمس. واقيات الشمس المضمة فيزيائياً (أو كسيد الزنك، تيتانيوم دي أوكسيد) تحصر الضوء فوق البنفسجي، بينما واقيات الشمس الكيماوية (PABA) P- Amino Benzoic Acid، استرات PABA، الساليسيلات، Dibenzoylmethanes Benzophenones، الساليسيلات، Cinnamates، تمتص الإشعاع المؤذي. Bezophenones و Dibenzoylmethanes تخضع لحماية لكل محاللات UVB وUVA. الأطفال ذوو النمط الجلدي I إلى III (انظر الجدول 1-662) يتطلعون وواقيات الشمس مع عامل وقائي للشمس (SPF) 15 على الأقل. يعرف SPF بأنه الجرعة الدنيا من أشعة الشمس المطلوبة لإحداث حُماسي جلدية بعد تطبيق واقي شمسي مقسمة على الجرعة المطلوبة مع عدم استعمال واقيات الشمس. للملابس الواقية (التبعات) وتجنب التعرض للشمس بين الساعة 10 صباحاً و الثانية بعد الظهر هي ممارسات إضافية حكيمة.

II. ارتكاسات الحساسية الضيائية:

Photosensitive Reactions:

تسبب المحسسات الضيائية بالاشتراك مع طول موجة معين من الضوء التهاباً جلدياً يمكن تصنيفه كارتكاس انسمامي أو أرحي ضيائي. قد يحدث تلامس الجلد مع المحسسات الضيائية عارجياً أو بالإعطاء الداخلي (معوي، خلالي) أو باصطناع المضيف للمحسسات الضيائية استجابة لاستعمال دواء ما.

تحدث الارتكاسات الأرحية الضيائية Photoallergic في نسبة صغيرة فقط من الأشخاص المعرضين للمحسسات الضيائية والضوء وتتلطف فاصلاً زمنياً لإحداث التحسس. بعد ذلك يظهر التهاب الجلدي خلال 24 ساعة تقريباً من عودة التعرض للمحسس الضيائي والضوء. التهاب الجلدي الأرحي الضيائي هو ارتكاس متأخر

تحدث الارتكاسات الانسمامية الضيائية Phototoxic عند كل الأشخاص الذين تتراكم عندهم كميات كافية من دواء محسس ضيائي أو كيماوي ضمن الجلد. التحسس المسبق غير مطلوب. يتطور التهاب الجلدي خلال ساعات بعد التعرض للإشعاع من المجال 285-450 نانومتر. الطيف محدد في المناطق المعرضة للضوء وغالباً ما يشبه حرق شمسي متفاجم، ولكن قد يكون شديداً أو قفصياً. يؤدي ذلك إلى فرط تصبغ مابعد التهاب. كل الأدوية التي تسبب ارتكاسات أرحية ضيائية تسبب أيضاً التهاب جلدي انسمامي ضيائي عندما تعطي بجرعات عالية. أدوية عديدة إضافية وعوامل موضعية مثل Furocoumarins المشتقة من النباتات تسبب وبشكل ملحوظ أيضاً التهاب جلدي انسمامي ضيائي، (انظر جدول 2-662)، قد يكون من الصعب تمييزه عن التهاب الجلد الشمسي الناجم عن سم ivy أو oak لكن الحكمة بارزة في التهاب الجلد التماسي. في التهاب الجلد الضيائي، يكون حس الحرق بارز ومحدد في المناطق المعرضة للشمس، مع عدم إصابة الأجناف العلوية وأسفل الأنف والذقن والمناطق خلف الأذن.

رغم إمكانية تشخيص التهاب الجلد الضيائي المحدث بالأدوية أو الكيماويات باختيار اللوحة الضيائية Photopatch إلا أن تسهيلات هذا الإجراء التشخيصي غير متوفرة بشكل واسع.

يتطلب وضع التشخيص الاشتباه القوي بالمشاركة مع ملاحظة نموذج توزع الطيف وقصة تطبيق أو ابتلاع عامل محسس ضيائي معروف. من الإجراءات العلاجية المناسبة إيقاف الدواء المتهم أو تجنب التعرض للشمس والاستعمال المعوي لمضادات الهستامين أو تطبيق الكورتيكوستيروئيد الموضعي لتخفيف الحكمة. قد تتطلب الارتكاسات الشديدة علاجاً جهازياً بالكورتيكوستيروئيد لفترة وجيزة.

III. البورفيريات Porphyrins:

البورفيريات عبارة عن اضطرابات موروثية أو مكتسبة لأنزيمات نوعية في مسار الاصطناع الحيوي للهم، وهي تختلف في التظاهرات السريرية. هناك اضطرابان إثنان يحدثان بشكل خاص عند الأطفال مع وجود حساسية ضيائية كمنظهر ثابت. قد تكون العلامات والأعراض مهمة أثناء الشتاء، حيث يكون التعرض للشمس في حله الأدنى.

IV. الدخنية الغروانية Colloid Milium

اضطراب نادر لا عرضي يحدث في الوجه (الأنف، الشفة العليا، أعلى الخدين) وقد يمتد لظهر الأيدي والعنق كطفح منتشر مكون من حطاطات دقيقة متينة عاجية صفراء اللون متوزعة بشكل مجموعات. تظهر الآفات قبل البلوغ عدا ذلك على الجلد الطبيعي، بخلاف المتوجع البالغ الذي يتطور في الجلد المتأذى بالشمس. قد يتلو البدء تعرض حاد أو مزمن للشمس. تصل معظم الحالات لدورتها العظمى خلال 3 سنوات تقريباً وتبقى غير متغيرة بعد ذلك، على الرغم من احتمال زوالها العفوي بعد البلوغ. تضم التغيرات النسيجية المرضية تراكم محدد بوضوح لمادة إيوزينية في الشقوق بشكل رئيسي في الأدمة العلوية عند التماس مع البشرة.

الحلأيا القاعدية والتي تتحول إلى أجسام غروانية تبدو قابلة بشكل شاذ للتشقق بعد التعرض للإشعاع.

V. الحصفاف وقسي الشكل Hydroa Vacciniforme

اضطراب حويصلي فقاعي أكثر شيوعاً عند الذكور منه عند الإناث، يبدأ في فترة الطفولة المبكرة ولكن قد يهجع عند البلوغ. نسبة الحدوث العظمى في الربيع والصيف. تتطور بقع حمامية حاككة متناظرة خلال ساعات من التعرض للشمس في الأذنين والأنف والشفاه والخدين والسطوح الظهريّة للدين والساعدين. تتطور الآفات إلى حطاطات حمضة لاسعة وحويصلات زفية وقناعات. تشابه الآفات الشديدة حويصلات جذري الماء، وتصبح مسررة متقشرة متحلبة وتشفى مع نذبات منقطة ومع توسع شعيرات. الحمى والذعث ملاحظان أحياناً خلال الطور الحاد. نسيجياً مرضياً تبدي الآفات حويصلات متعددة الفحوات ضمن البشرة مودية إلى نعر بوري بشري وأدسي. الملاحظ بأكبر هو رشاحة النهائية وحيدة النوى أدمية حول الأوعية تحيط مؤخراً بمناطق نخرية. يجب تمييز هذا الطفح عن البورفريا الأولية المكونة للحمير، والتي نادراً ما تبدي حويصلات. الإمرضية غير معروفة لكن تحدث آفات نموذجية عند تكرار التعرض للأشعة UVA. قد يفيد الكورتيكوستيرويد الموضعي في الطور الانتهاهي من الطفح. قد تنيد وقيات الشمس الواقية واسعة الطيف، وقد تنيد كورسات بحرة قليلة من UVB أو البسورالين مع UVA (PUVA). البيتاكاروتين والعوامل المضادة للالاريا مفيدة أحياناً.

VII. الحكاك السفحي Actinic Prurigo

التهاب جلدي ضبابي عائلي مزمن وراثي قاهر يحدث بين الأمريكيين الأصليين لأمريكا الشمالية والجنوبية. تحدث التوبة الأولى عموماً في فترة الطفولة المبكرة خلال عدة ساعات إلى يومين بعد التعرض الشديد للشمس. معظم المرضى إناث حساسات لإشعاع

البورفريا الخلقية المكونة للحمير (داء غانثر) Congenital Erythropoietic Porphyria (Günther disease)

اضطراب نادر جسمي متعني محدث بعوز اليوروبوفيرينوجين III كوستياز. تأتي هذه الحالة خلال الأشهر الأولى القليلة من الحياة مع حساسية شديدة للضياء، والتي قد تسبب طفوح فقاعية شديدة متكررة تؤدي إلى نذبات مشوهة. يتطور فرط التصغ وفرط التقران والحويصلات وهشاشة الجلد في مناطق الإصابة البسيطة والمخاضة الندية الإضافية المميزة الشعرانية في مناطق الإصابة البسيطة والمخاضة الندية في المناطق المصابة بشدة والبول الوردية-الأحمر والأسنان البنية وقطر الدم الانحلاحي وضخامة الطحال وزيادة كمية اليوروبوفيرين I في البول والبلازما والكريات الحمر، وزيادة كمية الكوروبوفيرين I في البراز. يتأق البول عند المرضى المصابين بلون وردي محمر عند التعرض لأشعة وود.

البورفريا الأولية المولدة للحمير Erythropoietic Protoporphyrria

Protoporphyrria عبارة عن اضطراب وراثي جسمي قاهر، عائد لنقص فعالية Ferrochelatase الذي يقلب اليوفيرين الأولي إلى هيم. تصبح الحساسية الضيائية واضحة في الطفولة المبكرة وتظهر بالألم وحس التميل والحرق خلال 30 دقيقة تقريباً من التعرض للشمس، يتلو ذلك حمى ووذمة وشري، ونادراً حويصلات في المناطق المعرضة للضياء. تتألف التغيرات الظفرية من عتامة صفيحة الظفر وانحلال الظفر والألم والإيلام. الأعراض الجهازية البسيطة مثل الدعث والتشعيرية والحمى قد تراقق الارتكاس الجلدي الحاد. يؤدي التعرض المتكرر للشمس إلى التهاب جلدي أكثر كميائياً مزمن مع جلد حزازي سميك خصوصاً فوق مفاصل الأصابع، وحمى بنفسجية مستمرة وتقرحات وجلبات نقطية أو خطية ونذبات ضمورية في الوجه وحواف الأذن. من غير الشائع حدوث التصغ وفرط الأشعار وهشاشة الجلد والبدن Mutilation. المرض الكبدى بسيط عادة. تحسن الأعراض غالباً عفواً بعد عمر 10-15 سنة.

أطوال الموجات الضوئية المسؤولة بشكل رئيسي عن إثارة الارتكاسات الجلدية في البورفريا هي منطقة 400 نانومتر. زجاج النافذة الذي ينقل أطوال موجات أعلى من 320 نانومتر يكون غير واقى، والأصواء الاصطناعية ذات طول موجة معين قد تكون مبرمجة. يحجب ثعب المرضى لعضو الشمس المباشر وارتداء ملابس واقية واستعمال واقى شمسي فعال في الموجات ذات المجال الطولي 400 نانومتر. استخدام بيتا كاروتين (Solatene) يحمى تألق حزريء الورفيرين بواسطة منح الجلد لوناً أصفراً، وتبدأ فعاليته في إنقاص الحساسية الضيائية عند المرضى المصابين بالبورفريا الأولية، خلال 1-3 أشهر وهي متغيرة.

واستعمال واقبات الشمس واسعة الطيف وكورتيكوستيروئيد موضعي أو جهازية، وبيتاكارتوتين ونيكوتين أميد ومضادات الملاريا والعلاج الضوئي الوفاقي UVB أو PUVA.

IX. متلازمة كوكاين Cockayne:

اضطراب جسي متحدي يتميز بالبداهة في حوالي عمر السنة وحماى وجهية ذات توزع بشكل الفراشة بعد التعرض للشمس، يتلوها فقدان النسيج الشحمي وتطور جلد رقيق ضموري مفرط التصبغ خصوصاً في الوجه. تضم المظاهر المرافقة قزامة وتأخر عقلي وأذنان بارزتان كبيرتان وأطراف طويلة وأيدي وأقدام كبيرة بشكل غير متناسب والتي قد تكون باردة ومزقة أحياناً، وأنف ضيق وأسنان متسوسة ومشية غير ثابتة ورخفان وتحد حركة المفاصل وصمم مرتقي وساد وتكس شبكية وضمور العصب البصري ونقص التعرق والدموع وشيب باكر للأشعار. تحدث إزالة النخاعين الجسيمة المنتشرة للجهاز العصبي المحطلي والمركزي، وتحدث الوفاة عموماً بحرض وعائي عصيدي قبل العقد الثالث من الحياة. الحساسية الضيائية عائلية لنقص معدل إصلاح الأذنية المحدثه بالـ UV خصوصاً في المناطق الناعسة للـ DNA بشكل فعال. تتميز المتلازمة عن الشياخ الباكر Progeria (انظر الفصل 716) بالحساسية الضيائية والشذوذات العينية.

X. جفاف الجلد المصطبغ Xeroderma Pigmentosum:

اضطراب نادر جسي متحدي ينتج عن عيب في إصلاح النوكليوتيد المغرب. تم تمييز عشر مجموعات كاملة بالاعتماد على العيب الخاص المتعلق بالقدرة على إصلاح أذية DNA بكل مجموعة. يتراوح طول الموجة الضيائية المحدثه لأذية DNA بين 280 و 340 نانومتر. أول مآشاهد التغيرات الجلدية خلال فترة الرضاعة أو الطفولة الباكرة في المناطق المعرضة للشمس مثل الوجه والعنق والأيدي والذراعين، وقد تحدث الآفات في مواقع أخرى مثل الفروة. تتألف الآفات الجلدية من حماى وتوسفات وجليات وقفاعات وغشاش وتوسع شعريات وتقرانات وكارسينوما خلايا الشالكة والقاعدية وميلانومات خبيثة. تضم التظاهرات العينية رهاب الضياء ودماع والتهاب الأغشاش والتصاق الجفن بالملته والتهاب قرنية وكثافات قرنية وأورام الأغشاش وعمى فعلي محتمل. تضم الاضطرابات العصبية تدهور عقلي وفقد سمع عصبي حسي، وهي قد تتطور في حوالي 20٪ من المرضى. بعض المرضى المصابين بجفاف الجلد المصطبغ لديهم غط ظاهري سريري مشابه لمتلازمة كوكاين وبالتالي إمكانية تمثيل هذين الاضطرابين لطيف مترابك من عيوب في إصلاح القطع excision-repair. تراقق جفاف الجلد المصطبغ مع صغر الرأس وتأخر عقلي وقزامة وقصور أنفاد، يشار إلى ذلك الترافق بمتلازمة De Sanctis-Cacchione.

UVA. الآفات عبارة عن حطاطات حماية حاككة بشدة في الوجه والشفة السفلى والأطراف البعيدة، وفي الحالات الشديدة في الإبتين. قد تشفى آفات الوجه مع تدببات دقيقة منقطه أو عطية. غالباً ما تصبح الآفات مزمنة بدون فترات صفاء تام، حيث تحول إلى لويحات أكرميائية تتحزز وقد تصاب بإتسان لئانوي. المظاهر المرافقة المميزة لهذا الاضطراب عن الطفوح الضيائية الأخرى والتهاب الجلد التأتبي هي التهاب الشفة والتهاب المتحمه والحاصة الرضية للنصف الخارجي من الحاجبين. الحكك السفلي حالة مزمنة تستمر عموماً خلال حياة البلوغ إلا أنها قد تتحسن عفوياً في سنوات المراهقة المتأخرة. واقبات الشمس واسعة الطيف مثل Butyl Methoxydibenzoylimethane قد تكون مفيدة في منع حدوث الطفح، بينما مضادات الملاريا وبيتاكارتوتين يمتلكان حماية قليلة أو معدومة. يخفف الكورتيكوستيروئيد الموضعي من الحكة والالتهاب، وقد يكون التاليدوميد فعالاً.

VII. الشرى الشمسي Solar Urticaria:

اضطراب نادر محدث بالـ UV أو الإشعاع المرئي. الشرى الشمسي البدئي متوسط على الأرجح يفرط الحساسية الأرجي مخط I للمورجات الجلدية أو الدورانية المخرصة بالإشعاع والمؤدية إلى إزالة تحجب الخلايا البدينة وتحرر الهستامين. يحدث الارتكاس خلال 5-10 دقائق من التعرض للشمس ويوزل خلال 1-2 ساعة ويتميز بتشكيل لويحة شروية شديدة واسعة، وقد يؤدي إلى إعياء وصداغ وغثيان وغشي أو تشنج قصبي. قد تقيد مضادات الهستامين H₁ في منع حدوث الطفح. يحدث الشرى الشمسي الشانوي بسبب الحساسية الضيائية للكيماويات خارجية المنشأ أو الأدوية الجهازية، وقد يكون العلامة البدية للبرورفا الأولية المولدة للحمر ولكن بشكل نادر. يضم العلاج تحجب الحساسات الضيائية من الضياء والأدوية.

VIII. الطفح الضيائي متعدد الأشكال:

Polymorphus Light Eruption:

أكثر ما يحدث عند الإناث الأصغر من عمر 30 سنة. نموذجياً، يحدث الطفح الأول بعد تعرض مديد للشمس في فصل الربيع أو الصيف. يتأخر بدء الطفح ساعات لآيام بعد التعرض للشمس ويلوم ساعات وأحياناً أسابيع، ويمل مناطق الإصابة لكونها متناظرة ومحمزة لنفس المريض وتوضع في بعض وليس كل المناطق المكتشوفة من الجلد في الوجه والعنق وأعلى الصدر والأطراف البعيدة. الآفات ذات أشكال متنوعة ولكن الأكثر شيوعاً حطاطات حماية حاككة 2-5 ملمتر متوزعة بشكل مجموعات أو حطاطات حوصلية أو لويحات وذمية تقيس أكثر من 5 سنتيمتر قطراً. تتضمن معظم الحالات الحساسية لإشعاع UVA على الرغم من أن البعض يتحرض بالـ UVB. تضم المداخلات العلاجية تجنب التعرض للشمس

ويزدادان بالتعرض المستقبلي للشمس. قد تتعرض نوب توهج بالمرض الحمي والتعرض للشمس والشدة العاطفية و التغذية السيئة. في معظم الحالات، التطور العقلي طبيعي ولكن يحدث عند بعض المرضى عدم ثبات عاطفي ورنح مخيخي نوبي. الأعراض العصبية عكوسة تماماً. استعمال التيكوتين أميد والحماية من أشعة الشمس يؤديان إلى تحسن كلا التظاهرات الجلدية والعصبية. قد يفيد التيوميسين في إجهاض الأعراض العصبية وذلك عبر إقراض الفلورا الجرثومية المعوية وإنقاص تشكل الأنثول والأنديكائن.

XIII. متلازمة بلوم Bloom Syndrome

العيب موروث جسي متحي في الصبغي 15 وربما عائد لعيب DNA هليكاز (DNA helicase). تتطور حمامى وتوسع شعيرات أثناء فترة الرضاعة بتوزع بشكل الفراشة في الوجه بعد التعرض لضوء الشمس. قد تتطور طلع قشاعي في الشفاة وحمامى توسع الشعيرات في الأيدي والساعدين، ومن التظاهرات الجلدية الأكل وجوداً يقع قهوة بحلبه والسمالك والشواك الزنجاري وفرط الأشعار. نجد بشكل عام قصر قامة قبل وبعد الولادة وملامح وجهية مميزة من أنف بارز وأذنان بارزتان ووجه صغير ضيق. ومن المظاهر الإضافية غير الثابتة نقص التسنين والكيسات الشعرية والرصعات العجزية Sacral Dimples (الفتحات) والتحام وتعدد الأصابع وميلان الإصبع الخامس وقصر الأطراف السفلية وحف القدم (القدم الثوبية Clubfeet). الذكاء طبيعي. غالباً ما يكون عند المرضى مستويات منخفضة من IgA و IgM و IgG وهم معرضون للإلتهابات. المرضى حساسون للإشعاع UV مع زيادة ملحوظة في حدوث تخططات صبغية وتبدلات صبغية. لدى الأطفال المصابين ميل غير مألوف لتطور خبايا لمقاومة شبكية.



I. الصدف Psoriasis

عبارة عن اضطراب جلدي مزمن أول ما يلاحظ في ثلث الأشخاص المصابين خلال العقد الأول من الحياة. عندما يحدث البدء خلال فترة الطفولة، فإنه توجد قصة عائلية إيجابية في حوالي 50٪ من المرضى، وتصاب الإناث بتواتر أكبر. نموذج الانتقال غير معروف ويفترض نمط وراثي متعدد العوامل. يوجد ترافق مع مستضدات التوافق النسيجي HLA أ-مطاط: B16, B13, BW17, BW37, CW6 وهذه النمطاج غير مترافقة مع الشكل البشري للمرض. الأمراض غير معروفة أيضاً. يكون زمن التحول البشري متسارع بشكل مميز بالمقارنة مع البشرة الطبيعية.

هذا المرض عبارة عن اضطراب مشوه ومعدل الحياة قصير غالباً ويجب إجراء استشارة وراثية للعائلات المصابة. يكشف هذا الاضطراب في الخلايا المزروعة من السائل الأمنيوسي ويجب حماية الأطفال المصابين بشكل تام من التعرض للشمس، وارتداء الملابس الواقية والمظلات العينية وواقيات الشمس العائقة واسعة الطيف حتى في حال الإصابة البسيطة. إن الضوء التبعث من المصباح التآلقي غير المستور وضوء الشمس للامر عمر رجاج النواتج مؤذيان أيضاً. الكشف المبكر والاستئصال الباكر للخراجات إلزاميان. قد يفيد تطعيم الجلد من المناطق عبر المعرضة للضياء، وقد تفيد مواد مضادة للانقسام موضعية مثل 5-فلوروريسيل.

XI. متلازمة روثموند-تومسون: Rothmund Thomson Syndrome

تعرف أيضاً باسم تيكس الجلد الخلقي Poikiloderma Congenitale بسبب التظاهرات الجلدية الساررة. الوراثة جسمية متنحية على الرغم من تسجيل أرجحية إصابة الإناث. التغيرات الجلدية ملاحظة باكراً بعمر 3 أشهر. تظهر لويحات حمامية ووذمة في الحدين والجبهة والأذنين والعنق والأقسام الظهريّة من الأيدي والسطوح الباسطة للذراعين والإثنين وتستبدل تدريجياً بلويحات شبكية ضموورية مفرطة الصباغ متوسعة الشعيرات. الحساسية للضياء موجودة في عدة حالات، والتعرض للشمس قد يحرض تشكل فقاعة. مناطق الإصابة غير موضوعة تماماً في أماكن التعرض للشمس. من الشائع حدوث قصر القامة وتحدب الجبهة والأنف السرجي والكس (برور الذقن للأمام) Prognathism وصغر الأيدي والأقدام وأشعار متناثرة للعاجيين والأهداب والإبط والعانة وشعر رأس ماض متناثر وشيب باكراً أو حاصة وحلل أظفار وضعف التسنين وعيوب عظمية وقصور قندي. يصبح الساد واضحاً بعمر 2-7 سنوات. لدى معظم المرضى تطور عقلي طبيعي ومعدل حياة طبيعي. قد تتطور تفرانات وكارسيومات الخلية الشائكة المتأخرة في الجلد المعرض بالإضافة لذلك فإن نسبة حدوث خبايا غير جلدية، خصوصاً الساركوما العظمية أعلى منها في بقية السكان.

XII. داء هارتنوب Hartnup

(انظر الفصل 82-5). عبارة عن اضطراب موروث لعيب الاستقلاب جسي متحي. الحموض الأمينية المتعددة متضمة الثريونان، لا تنتقل عبر إيثيلوم الحافطة الفرجونية للأمعاء والكلى، وبالتالي نقص اصطناع التيكوتين أميد وحدوث متلازمة شبيهة بالإلغرا محرضة للضياء. يحوي البول كميات زائدة من الحموض الأمينية وحيدة الأمين وحيدة الكاربوكسيل. العلامات الجلدية التي تسبق التظاهرات العصبية، تتطور مبدئياً خلال الأشهر الباكرة من الحياة، حيث يلاحظ طلع أكرميائي وأحياناً حويصلي قشاعي في الوجه والأطراف بنموذج قفاز وجوارب. قد يحدث قرط تصبغ وفرط تفرن

والركبتان (شكل 663-1A) والمرفقان والسرة والطفة العلوية بين الإليتين والأعضاء التناسلية. قد تلتبس آفات الفروة مع التهاب الجلد الزهمي والتهاب الجلد التأتبي أو السمعة الرأسية. الآفات الصغيرة الشبيهة بقطرات المطر Raindrop- Like المتوزعة في الوجه شائعة بشكل معتدل. الإصابة الظفرية علامة تشخيصية قيمة متميزة ببنقط صفحية الظفر (شكل 663-1B) وانفصال الصفحية (الاحلال الظفر) وتلون بني مصفر تحت الظفر وتراكم توسفات تحت الظفر.

A. **الظواهرات الصريوية:** تتألف الآفات من حطاطات حمامية تتحم لتشكل لويحات محددة بوضوح مع حواف غير منتظمة. إذا لم تتغير بالمعالجة، تتطور توسفات سمكية فضية أو بيضاء مصفرة (تشبه Mica وهي مادة شبه زجاجية)، ونزع هذه التوسفات قد يؤدي لنزف نقطي دبوسي (علامة أوسبيتز Auspitz). تعتبر استجابة كوبنر Koebner والتي تظهر فيها آفات جديدة عند مواقع الرض، مظهراً تشخيصياً ذا قيمة. قد تحدث الآفات في أي مكان، ولكن المواقع المفضلة هي الفروة



شكل (663-1): A. لويحات صدافية مزمنة في الركبة، B. تغيرات ظفرية صدافية من تنكس وحلل، C. الصدف التلطي بتوزع منتشر على الجذع.

مزلق لوحدنا أو بالمشاركة مع UVB أو ضوء الشمس الطبيعي. ضوء الشمس آثار سلبية أحياناً أكثر منها مفيدة، مع احتمال إنقاص استخدام مستحضرات القطران أثناء فصل الصيف لتجنب الارتكاسات الانسامية الضيائية. قد يمنع مرهم حمض الساليسليك 1-3% وسيلة بديلة لنزع الترسفات ولكن قد يؤدي التطبيق للجسم إلى سمية خصوصاً عند الأطفال الصغار. مستحضرات الكورتيكوستيروئيد للموضعية فعالة أثناء الأسابيع الأولى المعينة من العلاج لنفس الآفة، ومن ثم يميل الفعالية للتناقص. يجب توخي الحذر عند استخدام الكورتيكوستيروئيد الموضعي. تسبب المركبات المفلورة ضروراً جلدياً عند تطبيقها بشكل مفرط أو عند تغطيتها ببطانة بولي إيثيلين لفترات طويلة، وقد يحدث تثبيط قلطي إذا حدث امتصاص جهازى مفرط. يجب تطبيق المستحضر الأقل قوة، والفعال 1-2 مرة/اليوم. قد يكون Calcipotriene مماثل الفيتامين D الموضعي فعالاً أيضاً في الآفات المحددة. يبدو أنه أقل تأثيراً على استقلاب الكالسسيوم (أقل بسـ 100 ضعف) من Calcitriol. يمكن أن يسبب Calcipotriene حس حرق ووخز مما يخفف من استعماله عند الأطفال. بالإضافة لذلك من الضروري إعطاء العناية عدة أسابيع حتى تظهر الفائدة. من أجل آفات الثغرة، تطبيق محلول الفينول والسالين (بيكر S و P) يئله شامو قطراتي فعال في نزع الترسفات. يمكن تطبيق الكورتيكوستيروئيد في شكل محلول أو دهون أو جل عندما تتضاءل الوسوف. وفي أحوال نادرة قد تتطلب الأشكال الأكثر شدة من الصدف علاجاً جهازياً.

استخدام البورالينات وضوء UV (PUVA) فعال في الصدف الشديد عند البالغين، لكن لم تحدد سلامة PUVA بعد عند الأطفال. الميتوتريكسات والريتينايدات الفموية (بالمشاركة مع PUVA) والسيكلوسبورين مستخدمة في الأشكال النادرة الشديدة والمعممة من الصدف. تعتبر إيتريينات الريتينويد Etreinate Retinoid فعالة في الاضطرابات الشديدة، وهي ذات نصف عمر يقارب 120 يوماً وقد يكون لها تأثيرات جانبية خطيرة، وبالتالي وجوب إجراء استشارة جلدية عند اعتبار استخدام هذه المعالجة. قد يحمل Acitretin أملاً أكبر عند المرضى الأطفال، حيث نصف عمر هذا الريتينويد التراكبي حوالي 4-4 أيام. الصدف عند الرضع والصدف النقطي الحاد قد يتوجه مع العلاج الهجومي ويجب تدبيره بشكل محافظ. آفات الأظافر معددة على المعالجة عادة.

D. الإختطار : يكون الإندار أفضل ما يمكن عند الأطفال المصابين بمرض محدود. يتميز الصدف بسورات (هجمات أو فترات اشتداد) وهمود، وإذا تظاهر أثناء فترة اليق، فإنه يدوم مدى الحياة، قد يكون التهاب المفاصل احتلاطاً خارج الجلد.

العمر عامل هام في تحديد النموذج السريري. الصدف نادر عند الولدان وقد يكون شديداً ومعدداً ويظهر مشكلة تشخيصية. قد تصيب الآفات البدنية منطقة الخفاض مقلدة التهاب الجلد الزهمي التهاب الجلد الحفاضي الأكثرعالي والمرض بالمكورات العنقدية حول الشرج أو داء المبيضات، قد يتطلب الأمر الحزرة أو المراقبة المتديدة لتأكيد التشخيص. ومن الأشكال الأخرى النادرة حمامى الجلد الصدفية والصدف البشري الموضع أو للمعم والصدف الخطي. قد يتطلب الأمر الاستشفاء في الأشكال الشديدة من المرض. الصدف النقطي *Guttate* هو نوع يحدث بشكل مسيطر عند الأطفال ويتميز بانفاج مفاجيء من آفات منتشرة صغيرة مدورة أو بيضوية مماثلة شكلياً للويحات الكبيرة الصدفية (الشكل 663-1C). المواقع المعرضة أكثر هي الجذع والوجه والأقسام القريبة من الأطراف، غالباً مايتلو البدء إثنان حديث بالعقديات، وبالتالي وجوب إحراء زرع للبلعوم وعيارات مصلية. الصدف النقطي يلاحظ أيضاً بعد الإثنان العقدي حول الشرج والإثنان الفيرسية وحرق الشمس وسحب العلاج بالكورتيكوستيروئيد الجهازى. قد تثار الآفات الجلدية الصدفية، عند المضيف القابل للتعرض وراثياً بالخلايا TCD4+ المفعلة بالذيفانات الخارجية المولدة للحرارة *pyrogenic* للمكورات العنقدية التي تعمل كمستضدات فاققة. يمكن أن يكون مصدر مستضدات العقديات البلعوم أو الجلد. بعض الخلايا T المفعلة بالمستضدات الفاققة تميز البروتين M للعقديات في الجلد وتبدي تفاعلاً متصالياً مع الكيراتين الشاذ ذي الشكل المشابه للبروتين M للعقديات. قد تكون الخلايا T الارتكاسية الذاتية مسؤولة عن شكل واستمرار الآفات الجلدية الصدفية. قد تلبس الآفات مع الطفوح الخارجية الفيرسية ونظائر الصدف النقطي (انظر لاحقاً).

B. المتخفص: يعتمد على التظاهرات السريرية. يضم التشخيص التبرقي متلازمة وايت التي هي بالمقارنة مع الصدف تصيب الأغشية المخاطية، والتهالعية الحساء الشعرية *Pityriasis Rubra Pilaris*. عند الشك يدي الفحص السيجي للآفات عبر المعالجة تغيرات مميزة للصدف.

C. المعالجة: تختلف المقاربة العلاجية حسب العمر وعط الصدف ومواقع الإصابة وامتداد المرض. العلاج ملطف بشكل رئيسي ويجب ألا يكون هجومياً بشكل مفرط، ويجب تجنب الرض الفيرياني والكيمائي للجلد قدر الإمكان (انظر استجابة كويمر سابقاً).

قد تستخدم مستحضرات القطران في شكل مستحلب يضاف للحمام اليومي أو مستحضرات الهلام أو المرهم مثل قطران المعمر الحام 1-5% ومنظفات سائلة كربونية 5-15% في أسس

II. النخالية الحزازيانية Pityriasis Lichenoides.

متعدد الأشكال المميز للطفح. عموماً، الحالة محددة لذاتها خلال عدة أسابيع إلى أشهر. تعكس التغيرات التوسيعية المرضية لـ PLEVA طبيعتها الأكثر شدة بالمقارنة مع PLC. قد تؤدي الوذمة داخل وبين الخلايا في البشرة إلى تنكس الخلايا القرنية. من المظاهر الإضائية المميزة الرشاحة الإلتهابية الكثيفة وحيدة النوى حول الأوعية التي تمتد علوياً إلى البشرة وسفلياً إلى الأدمة الشبكية، وتورم الخلايا الإندوثيلالية ونضح الكريات الحمراء إلى الأدمة والبشرة. وتعتبر التغيرات الشديدة لانتهاج الأوعية حالة استثنائية. يضم التشخيص التفريقي الصدف النقطي والنخالية الوردية والطفوح الدوائية والسفلس الشائوي والطفوح الخارجية الفيروسية والحزاز المسطح. يساعد إزمان النخالية الحزازيانية في استبعاد النخالية الوردية والطفوح الخارجية الفيروسية وبعض الطفوح الدوائية. تساعد خزعة الجلد في نفي أمراض أخرى بالتشخيص التفريقي.

تم وصف شكل نادر من PLEVA يمثل بحصى ولويحات قرحية نخرية تقيس حتى أستمتر قطراً، وأكثر ماتونصع في الجلد الأمامي والوجوه العاطفة للأطراف العلوية القريبة. قد تتطور التهاب مفصائل وإتانات متراكبة للآفات الجلدية بالمتقوديات الدهنية. تظهر الآفات القرحية النخرية ضمن حطاطات PLEVA وتشفى مع تندب ناقص الصبغ خلال أسابيع قلائل. يشاهد التهاب الأوعية المحزرجى للكريات البيض Leukocytoclastic أحياناً بالفحص النسيجي المرضي. قد يماثل الطفح الحمائي عديدة الأشكال، ولكن يعف عموماً عن الأغشية المخاطية.

B. الصبغيات: سبب النخالية الحزازيانية غير معروف، وحالات كثيرة مرادية أدت إلى بحث غير ناجح في إيجاد عامل إثنائي رغم حقيقة عدم إثبات الانتقال من إنسان إلى إنسان. بالرغم من ذلك فإن النظرية الشائعة تقول بأن النخالية الحزازيانية هي ارتكاس بفطر الحساسية المتعضية إثنائية. تبين أن الأليات المتوسطة خلويًا هامة في الإمرضية، حيث أن معظم الخلايا المرتشحة هي خلايا منشطة سامة خلويًا. أدت دراسات إعادة ترتيب الجين السيلي لمستقبلات خلايا T والدراسات النسيجية المناعية إلى اقتراح أن PLEVA قد يكون عملية تكاثر لمفاوي لخلايا T. تم تسجيل حالتين من PLEVA عند طفلين، حدث تطور بعدها إلى لقنوما جلدية تَكَثَرِيَّة للخلية T. وقد افترض أن نسبة الخلايا المنشطة السامة خلويًا الأكثر من نسبة الخلايا T المساعدة المعززة في آفات PLEVA بالمقارنة مع الموجودة في داء الحطاطات المفاوي أو لقنوما الخلية T إنما تعكس استجابة المضيف الأكثر فعالية في PLEVA.

تشمل الشكل الحاد جذري الشكل (PLEVA) والشكل المزمن (Mucha- Habermann) الذي يميل للتطور بشكل حاد، والشكل المزمن (PLC) الذي يتبع سيراً زمنياً. الإشارة إلى النخالية الحزازيانية حادة أو مزمنة قد تعود بشكل أنسب إلى المظهر الشكلي للآفات التي غالباً ماتكون نزفية أو نخرية في PLEVA، أكثر مما تعود إلى فترة المرض. في مجموعة مؤلفة من 89 طفلاً مريضاً، لم توجد علاقة بين نمط الآفة عند بدء الطفح وفترة المرض. كان لدى العديد من المرضى (في هذه المجموعة) آفات حادة ومزمنة بنفس الوقت، وأحياناً يحدث تحول الآفات من واحدة إلى الأخرى. يوجد علاقة بين توزع الآفات وفترة المرض: (1) المرض المتميز بأفات متشعبة قد يزول بسرعة نسبياً (فترة المرض الوسطية 11 شهراً). (2) تكون الآفات المتوزعة مركزياً في الجذع والعنق و/أو الأطراف القريبة ذات فترة معتدلة. (3) المرض المتوضع محيطياً أو في النهايات يستمر عادة أطول فترة (وسطياً 31 شهراً). غالباً ما تأتي النخالية الحزازيانية في العقد 3،2،3، وحوالي ثلث الحالات قبل عمر 20 سنة.

A. المظاهر السريرية: تأتي النخالية الحزازيانية المزمنة PLC بحطاطات معمة متعددة حمر - بنية لأعرضية بقطر 3-5 ملمتر مغطاة بوسوف مرادية تشبه الـ Mica. العلامة السريرية المنيذة هي سهولة انفصال الوسوف المتصلقة، تاركة سطحاً لامعاً. قد تكون الآفات لأعرضية أو قد تسبب حكة بسيطة، وأحياناً تصبح مرتشحة حويصلية نزفية ومتجلبة. تصبح نفس الحطاطات مسطحة وبنية اللون خلال فترة 2-6 أسابيع تاركة بقعاً مفرقة أو ناقصة الصبغ. للتندب غير مألوف. الآفات أكثر شيوعاً في الجذع والأطراف وتعف عموماً عن الوجه والسطوح الخاريجة الأخمصية والغروية والأغشية المخاطية. يلوم الطفح من أشهر إلى سنوات، ويتميز بأفات متعددة الأشكال في مراحل مختلفة من التطور. نسيجياً، يدي PLC طبقة قرنية سميكة نظيرة قرنية ويسود الداء الاسفنجي في البشرة ورشاحة سطحية حول الأوعية مؤلفة من لمفاويات CD8+ وبالعات والتي قد تمتد إلى البشرة، وأعداد قليلة من كريات حمر ناضجة إلى الأدمة الخلية.

يتظاهر PLEVA بطفح مفاجيء من حطاطات عديدة ذات مركز حويصلي بثري ثم فرغري ومغطاة بطبقة غامقة ملتصقة ومحاطة بهالة حمامية. قد تتظاهر الأعراض البتوية من حمى ودعث وصداغ وآلام مفصلية خلال 3-1 أيام بعد الانتشار البدني. الآفات متوزعة بشكل منتشر في الجذع والأطراف مثل PLC. تشفى الآفات خلال أسابيع قلائل، تاركة أحياناً ندبة جذرية الشكل وتعطي المجموعات المتلاحقة من الحطاطات المظهر

الآفات المنتشرة أو الأكثر بروزاً تتطلب تطبيق منتظم لكريم اليوربا 15-25٪ أو مستحضر حمض هيدروكسي ألفا مثل حمض اللبن في مزلق أو بالمشاركة مع كورتيكوستيروئيد أو حمض الريتينويك للموضعي. قد تتحسن الحالة بالمعالجة ولكن دون شفاء.

IV. الحزاز الشوكي Lichen Spinulosus:

اضطراب غير شائع يحدث بشكل رئيسي عند الأطفال وأكثر حدوثاً عند الذكور. السبب غير معروف. تتألف الآفة من لوحات محدودة بوضوح غير منتظمة من التوتوات المتقرنة الشوكية التي تبرز من مداخل القنوات الشعرية الزهمية (شكل 663-2). قد تحدث اللويحات في أي مكان من الجسم وغالباً ما توزع بشكل متناظر في الجذع والمرفقين والركبتين والسطوح الباسطة للأطراف. قد تكون حمامية أحياناً إلا أن الآفات عادة ما تكون بلون الجلد. وهي محسوسة وتحتل مساحات جريبية تقرنية. الحزاز الشوكي سهل التمييز عن الثقران الشعري حيث أن آفات الأخير لا تتوضع بشكل مجموعات لتشكيل لوحات وبشكل أكثر شيوعاً فإنه يلبس مع الإكزيما الحطاطية.

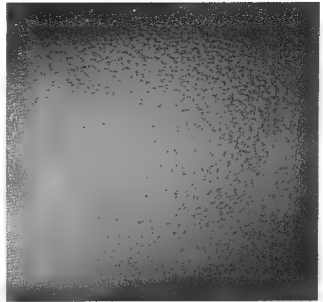
المعالجة غير ضرورية عادة. بسبب العيب التجميلي، فإن العوامل الحالة للقرنين مثل مرهم حمض الساليسيلك 3-7٪ والمزقات الحاسوبية على اليوربا 10-25٪ ومستحضرات حمض الريتينويك فعالة غالباً في جعل هذه التوتوات منبسطة. تختفي اللويحات عادة عفوياً بعد عدة أشهر إلى سنوات.

V. النخالية الوردية Pityriasis Rosea:

طفح شائع سليم يحدث غالباً عند الأطفال والبالغين الشباب. قد يوجد طور بادري من حصى ودعث وآلام مفصلية والتهاب بالعموم حيث يسبق الطفح ولكن نادراً ما يشكو الأطفال من تلك الأعراض. السبب غير معروف، ويتوقع وجود عامل فيروسي.

A. التظاهرات السريرية: بقعة الطليعة Herald Patch وهي

آفة مفردة مدورة أو بيضوية، قد تحدث في أي مكان من الجسم، ولكن غالباً وليس دائماً، محدودة بحجمها الكبير وتسبق عادة الطفح للعمم. تختلف بقعة الطليعة قطراً بين 10-15 سنتيمتر، وهي درهمية الشكل وذات حافة مرتفعة وتوسغات ناعمة ملتصقة. بعد حوالي 5-10 أيام من ظهور بقعة الطليعة، يتوضع طفح متناظر منتشر يصيب خصوصاً الجذع والأطراف القريبة (شكل 663-3). عندما يشتد المرض، قد يصاب الوجه والفروة والأطراف البعيدة أو في الشكل المقلوب inverseform للنخالية الوردية، قد تصاب هذه المواقع فقط. قد تظهر الآفات بشكل مجموعات خلال عدة أيام. الآفات النموذجية مدورة أو بيضوية أقل من 1 سنتيمتر قطراً مرتفعة نسبياً وردية-بنية اللون. تغطي الآفة المتطورة بتوسف ناعم يعطي الجلد مظهرًا مجعدًا،



الشكل (663-2): لويحة محدودة بوضوح من حطاطات جريبية مميزة للحزاز الشوكي.

C. المعالجة، عموماً يجب اعتبار النخالية الحزازية حالة سليمة لا تؤثر على صحة الطفل. المزقات لإزالة الوسوف المفرطة قد تكون المعالجة الوحيدة الضرورية في حال كون المريض لا عرضي. تضم المعالجة الأنسب الأرتروميسين 30-50 ملغ/كغ/24 ساعة لمدة شهرين بالمشاركة مع ضوء الشمس الطبيعي. في حال فعالية هذا النظام، يسحب الأرتروميسين تدريجياً ببطء خلال عدة أشهر. الشكل القرصي النخري الحمي النادر قد يضبط بشكل فعال بالكورتيكوستيروئيدات الجهازية. ومن الأساليب الإضافية الفعالة عند بعض البالغين، ولكن نادراً ما تستخدم عند الأطفال هي PUVA والتراتراكلين والدايبسون والميتوتريكسات.

III. الثقران الشعري Keratosis Pilaris:

طفح حطاطي شائع بشكل معتدل وقد يختلف امتداده من آفات متفرقة في لأوجه الباسطة للأطراف إلى إصابة معظم الجسم. المساقط النموذجية للإصابة هي الأوجه. سائسة العموية للذراعين والمحفذين والخدين والإليتين. قد تشبه الآفات مظهر جلد الإوز gooseflesh، وهي حطاطات جريبية وسفية لا لنهاية غير ملتصقة. قد يسبب حعرش السدادات الجريبية follicular plugs أحياناً التهاب جريبات شعرية. بسبب ترافق وباقم الآفات مع الجلد الجاف، فهي غالباً أكثر وضوحاً في فص الشتاء. يوجد بشكل متواتر عند مرضى التهاب الجلد التأتبي وهو أكثر شيوعاً خلال فترة الطفولة وفترة البلوغ الساكرة، ويميل للروال خلال العقد الثالث من الحياة. تستجيب الضروح البسيطة أو الموضوعة للمزقات مع مطري ملطف، بينما

VI. النخالية الحمراء الشعرية :

Pityriasis Rubra Pilaris:

عبارة عن جلد مزمن نادر غالباً ما يكون ذي بدء مختلط مع حملي وتوسفات منتشرة في الفروة غير مميزة عن التهاب الجلد الزهمي ومع فرط التقرن في الراحتين والأخمصين. الآفة البدئية النموذجية عبارة عن حطاطة قاسية مؤنفة دقيقة بشكل القبة وردية-حمراء اللون ذات سداة قرنية مركزية تخترقها شعرة زغبية. تلتحم كتل من هذه الحطاطات لتشكيل لويحات كبيرة حمامية برتقالية اللون محدودة بوضوح مع جزر من الجلد الطبيعي ضمنها معطية شكلاً غريباً. وإن الحطاطات النموذجية المتوضعة في ظهر السلاطيات القرينة محسوسة بسهولة. اللويحات أو الحطاطات الرمامية المتوضعة في جوف الفم تمتاز الحزاز المسطح. قد تحدث تغيرات حثلية في الأظافر وتقلد الصدف. في المراحل المتقدمة، فإن فرط تقرن الفروة والوجه قد يسبب حاصة وفشر خارجياً. يضم التشخيص التفريقي السماك والتهاب الجلد الزهمي وتقرن الجلد في الراحتين والأخمصين والصداف.

A. المصوبياقه: السبب غير معروف. قد يساهم شكل وراثي جسي قاهر في بعض الحالات عند الأطفال، ولكن يبدو أن معظم الحالات فرادية. المحاولات لربط المرض مع عيب في استقلاب فيتامين A غير حاسمة. قد تساعد حزمة الجلد في تفريق هذه الحالة عن الصدف والتهاب الجلد الزهمي اللذان يشابهان مع هذه الحالة.

B. المعالجة: الأنظمة العلاجية العديدة المنصوح بها صعبة التقييم حيث يتميز المرض بسير متقلب مع دورات (هجمات) وعودات. الريتينويدات الفموية والموضعية و VITA هما الأكثر استعمالاً. عندما يعطى VITA أو الريتينويد التركيبي فموياً، يجب مراقبة المريض بحذر من أجل علامات السمية (انظر الصدف، للمعالجة). إنذار الزوال النهائي جيد نسبياً عند الأطفال.

VII. داء داربييه (التقرن الجريبي):

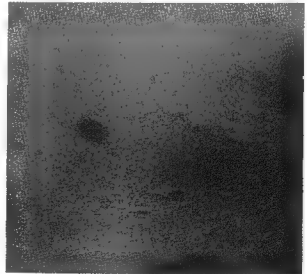
Darier Disease (Keratosis Follicularis):

اضطراب نادر وراثي جسي قاهر، يحدث اليده عادة خلال فترة الطفولة المتأخرة. الآفات النموذجية عبارة عن حطاطات صغيرة قاسية يلون الجلد والتي ليست دائماً جريسية التوضع. وتكتسب الآفات في النهاية جلبيات صفراء كريهة الرائحة، وتلتحم لتشكيل لويحات كبيرة تنبتية رمادية-بنية، وعادة ماتصيب الوجه والعنق والكفتين والصدر والظهر والسطوح العاطفة للأطراف بتوزع متناظر. قد تظهر حطاطات وشقوق وجلبيات وقرحات في الأغشية المخاطية للشفاه واللسان والمخاطية الشدية والبلاعم والحنجرة والفرج. ومن المظاهر

وبعض الآفات صافية مركزياً مما يؤدي لتشكيل عقد من التوسفات التي توضع على المحيط فقط. من التتوعات غير المألوفة آفات حطاطية وحويصلية وشروية ونزفية ودرهمية كبيرة. تصطبغ المحاور الطويلة للآفات عادة بموازاة خطوط تشطر الجلد، وهي ظاهرة تعلق النموذج للمسمى شجرة عيد الميلاد على الظفر. وبالحقيقة فإن التطابق على الخطوط الجلدية أكثر وضوحاً في الطيات الإبطية الأمامية والخلفية والمناطق فوق الشقوق. تختلف فترة الطفح بين 2-12 أسبوع. قد تكون الآفات لاعرضية أو حاككة بشكل خفيف أو شديد.

B. التشخيص: التشخيص سريري. قد تلتبس بقعة الظليعة مع السعفة الجسدية، ويمكن تجنب ذلك بإجراء اختبار مستحضر KOH. يشبه الطفح المغمم عدداً من أمراض أخرى منها السفلس الثانوي وهو الأهم، ويمكن أن تلتبس أيضاً مع الطفوح الدوائية والطفوح الخارجية الفيروسية والصداف النقطي و PLC والأكرنما.

C. المعالجة: المعالجة غير ضرورية للحالات اللاعرضية. عند بروز التوسف، قد تكفي المطريات اللطيفة. يمكن تبييط الحككة باستخدام محلول مطري حاوي على متول و Camphor أو باستعمال مضاد هستامين فموي للتهدة خصوصاً عند الليل عندما تكون الحككة مزعجة. أحياناً قد نحتاج مستحضر كورتيكوستيرويد غير مفلور لتخفيف الحككة. بعد زوال الطفح، قد يبرز فرط أو نقص تصبغ ما بعد التهاب خصوصاً عند المرضى السود، وتزول هذه التغيرات خلال أسابيع إلى أشهر.



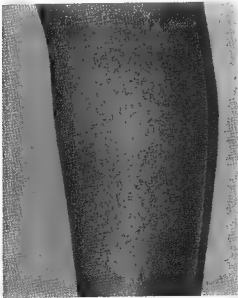
الشكل (663-3): آلت ببضية حطاطية بقعة للنخالية الوردية، لاحظ التوضع على طول الخطوط الجلدية وبقعة الظليعة على الصدر.

يمكن الالتئام مع الثقران الشعري المنتشر، ولكن يحذر الثقران الشعري التوضع الجربي للحطاطات وغياب ظاهرة كوبر. إذا كانت التاليل النبسطة *Verruca Plana* صغيرة ومتماثلة الحجم فإنها قد تشبه أحياناً الحزاز اللامع. على الرغم من إمكانية وضع التشخيص سريريّاً تشطب الحزرة أحياناً. نسيجياً مرضياً، تتألف حطاطة الحزاز اللامع من أعشاش محددة بوضوح من المماريات والناسجات في الأدمة العلوية محاطة بأعراف بشرية محلبة الشكل. يستمر سير المرض أشهر إلى سنوات، ولكن تزول الآفات بشكل كامل في النهاية، ولا يوجد علاج فعال.

IX. الحزاز المخطط *Lichen Striatus*:

طفح سليم محدد لذاته يتألف من شريط خطي مستمر أو غير مستمر من حطاطات بتوزع شبيه بالنطاق *zosteriform*. الآفة البدئية عبارة عن حطاطة مسطحة القمة حمراء - بنفسجية مغطاة بوسوف ناعمة. يشكل تفاقم الحطاطات لويحات أو شرائط متعددة (شكل 663-5) عند المرضى السود، قد تكون الآفات ناقصة الصباغ. سبب وتفسير التوزع الخطي غير معروف. يتطور الطفح خلال فترة أيام إلى أسابيع عند الطفل السليم عدا ذلك، ويبقى ثابتاً من أسابيع إلى أشهر، وبالنهاية يزول بدون عقايل. الأعراض غائبة عادة، ولكن يشكو بعض المرضى من حكة. قد يحدث حلل ظرفري عندما يصيب الطفح الطية الظفرية الخلفية ومطرق الظفر.

يلتئم الحزاز المخطط أحياناً مع اضطرابات أخرى. قد تشبه اللويحة البدئية الأكثرها الحطاطية أو الحزاز اللامع حتى بروز الشكل الخطي.



الشكل (663-5): لويحات وشرائط خطية متعددة للحزاز المخطط.

المتنوعة حرط تقرن في الراحتين والأخمصين وحلل الظفر مع قرط تقرن تحت الظفر. قد تحدث حكة شديدة وإثتان ثانوي ورائحة كريهة وتفاقم الجلاذ عند التعرض لضوء الشمس. غالباً مايلتئى داء داريه مع التهاب الجلد الزهمي أو التاليل المنبسطة الفتوية. الثغرات النسيجية مشخصة: حرط تقرن واقتراق داخل البشرة مع تشكل فلولح فوق الطبقة القاعدية وعسر تقرن الخلايا البشروية.

المعالجة غير نوسية. يستجيب بعض المرضى للفينامين A أو حمض الريتينويك الموصعي مع أو بدون ضمادات كيميية. قد يضبط المرض الشديد بالريتينويدات الصناعية الفموية. قد يتطلب الإثتان الثانوي تنظيلاً موضعياً وصادات جهازية. يعاني المصابون من اشتداد المرض في فصل الصيف.

VIII. الحزاز اللامع *Lichen Nitidus*:

طفح حطاطي مزمن سليم متميز بحطاطات قاسية لامعة دقيقة 1-2ملمتر مسطحة القمة ذات حجم متماثل، وغالباً ماتكون بلون الجلد، ولكن أحياناً وردية أو حمراء. عند الأشخاص السود تكون الآفات ناقصة الصباغ عادة. المواقع المعرضة أكثر هي الأعضاء التناسلية والبطى والصدر والساعدان والمعصان والأوجه الداخلية للفخذين. قد تكون الآفات متفرقة أو عديدة وتشكل لويحات كبيرة ويكشف الفحص الدقيق عادة حطاطات خطية في عطف الحك/ظاهرة كوبر/ وهي مفتاح قُيم في التشخيص حيث تحدث فقط في أمراض قليلة (الشكل 663-4). يحدث الحزاز اللامع في كل المجموعات العمرية. السبب غير معروف. المرضى لأعرضيين عادة وبالحالة عامة بنسوبة حسنة. قد تلبس الآفات مع الحزاز المسطح وتآدرأ ماتتزامن معه.



الشكل (663-4): حطاطات ناعمة مسطحة القمة للحزاز اللامع في الذراع واليد. لاحظ استجابة كوبر في الفراخ (حطاطات في خط الحكة).

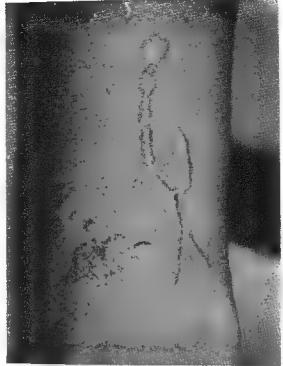
الطفح الخارجي الفيروسي الحد كبير، وتنتشر وتصيب معظم سطح الجسم. قد تحدث أيضاً أشكال ضخامية وخطية وقناعية وضرورية ودرمعية وحريرية وأكالية وتقرحية للحزاز المسطح. قد تتطور إصابة ظفرية في الأشكال المزمنة ولكن نادراً ما توجد عند الأطفال (انظر الفصل 669). قد يستمر الاضطراب من أشهر إلى سنوات، ولكن من المرجح زوال الشكل الاندفاعي الحاد بشكل دائم. غالباً ما يستمر فرط الصباغ لفترة طويلة بعد زوال الآفات. الموجودات النسيجية المرضية للحزاز المسطح نوعية، والخزعة مستطبة في حال عدم وضوح التشخيص.

العالجة موجهة لتخفيف الحكمة الشديدة، وإزالة الآفات الجلدية. مضادات الهستامين الموضعية و/أو المهدئات مفيدة غالباً. تستجيب الآفات الجلدية بشكل أفضل للتطبيقات المنتظمة من مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي. نادراً ما يكون الكورتيكوستيروئيد الجهازى ضرورياً لضبط الآفات الممتدة المنتشرة.

XI. تقرن الجلد الثفني Porokeratosis:

مرض نادر مزمن، مترقي، وراثي، جسدي قاهر. تم تحديد عدة أشكال: لويحات مفردة، وتقرن الجلد الثفني الخطي، وآفات مفردة التقرن في الراحين والأخمصين، وآفات إنذغابية منتشرة، وتقرن الجلد الثفني الإشعاعي السطحي. هذا الشكل الأخير محدث على الأرجح بالتعرض المفرط للشمس، وأكثر ما يحدث عند النساء. والأنماط الأخرى أشيع عند الذكور وتبدأ خلال فترة الطفولة. المواقع المفضلة أكثر هي الأطراف والوجه والneck والأعضاء التناسلية. الآفة البدئية عبارة عن حطاطة صغيرة متقرنة تتضخم محيطياً، حيث ينحسف المركز مع تشكل حافة بشكل جدار أو طوق مرتفع. قد يكون شكل الريحمة مدوراً أو بيضياً أو ملتصقاً، وحافتها المرتفعة منقسمة بأخدود ورفع تتنا منه تنوعات مخروطية دقيقة. تبدو المنطقة المركزية المغلقة صفراء أو رمادية أو سمراء، وتصلية ناعمة وجافة، بينما تبدو الحافة مفرطة التقرن رمادية أكثر أو بنية أو سوداء.

يضم التشخيص التفريقي التآليل والوحمة البشرية والحزاز المسطح والحبيوم الحلقشي والمران الثاقب الساعي Elastosis Perforans Serpiginosa. تكشف الخزعة الجلدية الضخيمة المخروطية (سدادة من خلايا الطبقة المتقرنة مع نوى محتبسة) والتي هي المسؤولة عن الحافة الخطية الثابتة للآفة. المرض متقدم يبطئ، ولا عرضي نسبياً. تستجيب الآفات أحياناً إلى تطبيقات الترتوجين (الأزوت) السائل، وأحياناً تستأصل جراحياً. السواد للوضعية مثل حمض الريتينويك و5-فلورويوراسيل قد تفيد في بعض المرضى.



الشكل (663-6): حطاطات بنفسجية مضلعة للحزاز المسطح، لاحظ نستجابة كوينز.

يتراق الحزاز المسطح الخطي والصداد الخطي عادة مع آفات نموذجية في أي مكان آخر من الجسم. الوحمة البشرية الخطية هي آفة دائمة، غالباً ما تصبح مفرطة التقرن ومفرطة التصبغ أكثر من الحزاز المحطط. الدهون المزلقة الخاوية على منتول و camphor أو مستحضر كورتيكوستيروئيد بسيط تمنح ارتياحاً كافياً عندما تكون الحكمة مشككة.

X. الحزاز المسطح Lichen Planus:

اضطراب نادر عند الأطفال الصغار وغير شائع عند الأطفال الأكبر. الآفة البدئية عبارة عن حطاطة بنفسجية محددة بوضوح مضلعة مع خطوط ناعمة أو توصفات يضاء رقيقة على سطحها، وقد تلحم الحطاطات لتشكيل لويحات كبيرة. الحطاطات حاككة بشدة، وغالباً ما تتشكل حطاطات إضافية عند الحك (ظاهرة كوينز) حيث غالباً ما تكشف خطوطها (الشكل 663-6). المواقع المفضلة أكثر هي السطوح العاطفة للمعصمين والساعدين والأرجة الداخلية للفتحين. تتألف الآفات النموذجية في الأغشية المخاطية من حطاطات يضاء بحجم رأس الدبوس، تلحم بشكل نمادح شبكية وتخريمية lacy في المخاطية الفموية وأحياناً في الشفاة واللسان.

الحزاز المسطح الاندفاعي الحاد هو الشكل الأكثر شيوعاً على الأرجح عند الأطفال. تظهر الاندفاعات بشكل انتعاجي، وتشابه

نشاط الدرق ومتلازمة شتاين- ليفنتال ومتلازمات فرط الأندروجين أو قصور الأتقاد ونجد متلازمات مختلفة عديدة مثل متلازمة بلوم ومتلازمة كروزون ومتلازمة Rud وداء ويلسون والسكري الضموري الشحمي والحثل الشحمي الجزئي وسحنة الجنى وخباثات عادة عند البالغين المصابين بكارسينوما غدية في البطن. قد يكون المرض عائلياً أحياناً مع نموذج وراثي جسسي قاهر. الشواك الأسود (الزنجاري) موجود عند 7/1 من الأطفال، ويتراق دائماً تقريباً مع بلانة ويدعى هذا الشكل بالشواك الأسود الكاذب.

يبدو أن الآفات الجلدية تمثل تظاهرة للمقاومة للأنتولين. تتعلق الشدة السريرية والملاصق النسيجية المرضية إيجابياً مع درجة فرط أنتولين الدم. من المفترض أن المقاومة للأنتولين، مع فرط أنتولين دم معارض يؤدي إلى ربط الأنتولين وإلى تفعيل مستقبلات عامل النمو الشبيه بالأنتولين، وبالتالي تحريض نمو البشرة. في الشكل الخبيث، عوامل النمو المفرزة من الورم، وفرط أنتولين الدم يمكن أن تلعب دوراً إرضياً.

هذا الاضطراب الجلدي صعب المعالجة جداً، ولكن قد يتحسن بتلطيف الاضطراب الأساسي وتخفيف الوزن في حالة الشواك الأسود الكاذب وإنقاص المقاومة للأنتولين والريتينيديت الموضعية والقوية.

الفصل 664

اضطرابات التقرن

Disorders of Keratinization

I. اضطرابات التقرن Disorders of Cornification:

اضطرابات التقرن، تدعى أيضاً السمك Ichthyoses وهي عبارة عن مجموعة أولية من حالات وراثية متميزة سريرياً بنماذج من الترسف ونسجياً مرضياً بفرط تقرن. تُميّز عادة على أساس نماذج الوراثية والمظاهر السريرية والعيوب المراقبة والتغيرات النسيجية المرضية. تسبب بعض هذه الحالات عيوباً شكلية وشدة نفسية اجتماعية معتبرة، وبالتالي وجوب التشخيص الباكر للمساعدة في التنبؤ بالسير المحتمل والإنذار ولتخفيف التدبير الداعم للمرضى وذويهم.

II. الجنين المهرج Harlequin Fetus:

اضطراب تقري نادر يخل على الأرجح أنماطاً وراثية عديدة مع تظاهرات سريرية متشابهة. يظهر عند الولادة: جلد متمسك متشقق مضلع يشكل صفيحات تقربية فوق كامل سطح الجسم، مشوهاً مظاهر الوجه، ومحدداً حركة الأصابع. هناك شتر خارجي شديد ووذمة ملتصقة مما يخفي الحاج، يتسطح الأنف والأذنان وتكون

XII. التهاب جلد الأطراف الحطاطي عند الأطفال (متلازمة جيانوتي-كروستي):

Papular Acrodermatitis of Childhood (Gianoti-Crosti Syndrome):

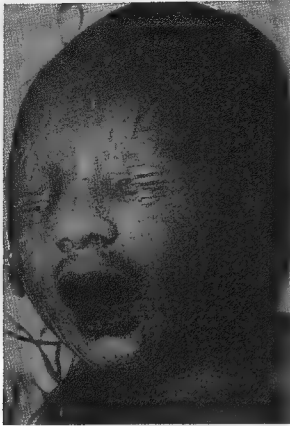
اندفاع متميز يتراق أحياناً مع دعث وحشى منخفضة الدرجة وأعراض بنوية أخرى قليلة. تكون ذروة الحدوث في الطفولة الباكرة. عادة ما يحدث بشكل فرادي، ولكن مع حدوث أربعة أحياناً. الآفة الجلدية عبارة عن حطاطة وحيدة الشكل قاسية مسطحة القمة قائمة أو حمراء بحاسية غير حاكة عادة تقيس 1-5 ملمس حجماً. تبدو الحطاطات بشكل مجموعات وقد تصبح غريسة لكن تبقى متميزة، مشكلة اندفاعاً متناظراً في الوجه والإبتين والأطراف والراحتين والأخمصين. غالباً ما يكون للحطاطات شكل الخويصلات، وعندما تنفتح لا يوجد سائل داخلها. تصبح الحطاطات نزفية أحياناً. قد تلاحظ خطوط من الحطاطات (ظاهرة كوتنر) في الأطراف. تعف الإصابة عن الجلد نسبياً، وكذلك القروة والأغشية المخاطية. العلامات الفيزيائية الشاذة الأخرى هي فقط الاعتلال الغدي المفراوي المعمم والضمخامة الكبدية (عند المصابين بحمائية التهاب الكبد B). يزول الاندفاع عفواً خلال 15-60 يوماً. قد يفسر الاعتلال الغدي المفراوي والضمخامة الكبدية عند وجودهما عدة أشهر. كان الاندفاع في إيطاليا مترافقاً بشكل رئيسي مع إلتان كبدي بدئي بالفيروس HBV مع وجود المتسند السطحي بالدم. كان من المؤلف ارتفاع الترانس أميناز المصلية وقيم الفوسفاتاز القلوية بالمصل بدون ارتفاع بيليروبين دم مرافق. كانت الخثرة الجلدية متميزة برشاحة النهائية وحيدة النوى حول الأوعية وتوذم اندوتليالي شعري.

عوماً المرض سليم وغير مترافق مع التهاب كبد في الولايات المتحدة. يشاهد هذا الاندفاع عند الأطفال المصابين بفيروس ابشتاين-بار وفيروس كوكسكي A16 وفيروس بارا إنفلونزا والإنتانات الفيروسية الأخرى. يمكن أن يلتصق المرض مع الحزاز المسطح والحساسى عديدة الأشكال وداء التوسجات X وفرغرية هينوح شونلاين

XIII. الشواك الأسود (الشواك الزنجاري):

Acanthosis Nigricans:

ينمى بويحات مخملية مفرطة التصبغ مفرطة التقرن، أكثر ملاحظة في العنق والإبتين والمناطق تحت الثديين والمقبن والأوجه الداخلية للمخدين والناحية الشرجية التناسلية. تضم التغيرات النسيجية تكاثر حليمي وفرط تقرن أكثر من وجود شواك أو تشكّل زائد للصبغ. يتراق المرض غوذجياً مع البدانة، وبعد تناول أدوية مثل حمض النيكوتينيك، واعتلالات غدية صماوية مثل الداء السكري وداء أديسون ومتلازمة كوشينغ وصمخامة النهايات وقصور وفرط



الشكل (1-664): المظهر الوجهي النموذجي للطفل الكولوديني.

IV. السمك الصفيحي والحمامي الجلدية الخلقية سماكية الشكل (احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل Lamellar Ichthyosis And Congenital Ichthyosiform Erythroderma (Nonbullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma):

يوجد شكلان رئيسيان للسمك بوراشة جسمية متتحة. يظهر الشكلان حالاً عند الولادة، أو بعدها بفترة قصيرة، ويثلاث الشكلان الأكثر شيوعاً للسمك اللذان يظهران بشكل الطفل الكولوديني، على الرغم من أن معظم الرضع يظهران بحمامي جلدية وتوسفات. بعد طرح الغشاء الكولوديني عند وجوده، يتطور السمك الصفيحي إلى توسفات كبيرة غامقة رباعية الأضلاع، حرة عند الأحراف، وملصقة بالمركز. غالباً ما تكون الوسوف بارزة ومغظية لكامل سطح الجسم، متضمنة السطوح المقعر. يصاب الوجه بشكل ملحوظ غالباً، متضمناً شتر خارجي، وأذنين صغيرتين متعديتين، تصاب الراحتان والأصمضان بفرط قرقر (الشكل 2-664). قد يكون الشعر متفرقاً ودقيقاً، ولكن الأسنان والسطوح المخاطية طبيعية.

الشفاه مقبولة، والفم مفتوح. قد تغيب الأنظار والأشعار. حركة المفاصل محدودة، وتبدو الأيدي والأقدام ثابتة وناقصة التروية. لدى الولدان المصابين ضائقة تنفسية وضعف تغذية و هم عرضة للإنتانات الجلدية. يموت معظم الولدان خلال الأيام والأسابيع الأولى من الحياة، وأحياناً يبقى بعض المرضى لما بعد فترة الرضاعة مع سماك شديد وعجز عصبي متنوع. يزول الشتر الخارجي وانقلاب الشفة ويستبدل الجلد المشقق الصفيحي القرني بتوسفات كبيرة رقيقة مع حمامي محيطية. الوراثة جسمية متتحة، وتضم الشذوذات الشكلية الشائعة فرط تقرن وتراكم قطرات الدسم ضمن الخلايا القرنية وغياب الحبيبات الصفيحية الطبيعية. نخط واحد لديه تحت وحدة حفازة متغيرة لبروتين الفوسفوريلاز 2A والذي يشفر على الصبغي 11. يقترح بأن العيب الأساسي في كل الأنماط هو شذوذ الحبيبات الصفيحية، التي تملك دوراً هاماً في التوسف.

تصم المعالجة البدائية وارداً عالياً من السوائل لتجنب التجفاف بسبب ضياع الماء عبر البشرة، واستعمال حاضنة دافئة ورطبة ومراهم مطرية وعناية دقيقة بالصحة العامة وريتينويدات فموية مثل إترتينات. يبدى الناجون بعد العلاج بالريتينويد حمامي جلدية سماكية الشكل علقية شديدة. يتم التشخيص قبل الولادة عبر منظار الجنين وعزوة جلد الجنين والفحص الجفري للخلايا المأخوذة من السائل الأمنيوسي في الأسبوع الحاملي 17 و21.

III. الطفل الكولوديني Collodion Baby

الرضع مغفون عند الولادة بغشاء سميك متوتر يشبه الرقاقة المزينة أو الكولوديون، الذي يسقط فيما بعد. تمثل هذه الحالة عادة ظاهرة لاحمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل أو السمك الصفيحي، ومثل الجنين المهرج يبدو الطفل الكولوديني كنمط مفرد ظاهري لعدة أنماط وراثية. بشكل نادر يصبح لدى الرضع المصابين جلد طبيعي بعد سقوط الغشاء. يبدى الولدان المصابون شتر خارجي وتسطح الأنف والأذنين، وتثبيت الشفاه بشكل O (الشكل 1-664). قد يغيب الشعر، وقد تقبب الطبقة المتقرنة المغظية. يتشقق الغشاء مع الجهد التنفسي الأولي، وبعده الولادة بفترة قصيرة يبدأ بالتوسف بألواح كبيرة. قد يحتاج الطرح الكامل عدة أسابيع، وقد يتشكل غشاء جديد أحياناً في مناطق موضعية.

قد تعود مراضة وفيات الوليد للإنتان الجلدي وذات الرئة الاستشرائية (مادة متوسفة) ونقص الحرارة أو تجفاف مفرط صوديوم الدم بسبب ضياع السوائل المفرط عبر الجلد نتيجة زيادة نفوذية الجلد. النتيجة غير محددة، والإنذار الدقيق غير ممكن التوقع، مع احتمال تطور سماك لاحق. المعالجة: بيئة عالية الرطوبة، وتطبيق مرزقات غير كتيمة قد يسهل طرح الغشاء.

وتبريد الهواء في الصيف ينقص عدم الارتياح. التطبيقات المتواترة السخية للمزقات وحالات القرنين مثل حمض اللاكتيك أو غليكوليك 5 Glycolic /، واليوربا 10-25٪ وحمض الريتينويك (كريم 0.1٪). قد ينقص التوسف للدرجة ما، على الرغم من إحداث تلك العوامل حساً لاذعاً عند تطبيقها على الجلد المشقق. للريتينويدات الضموية تأثير مفيد في تلك الحالات لكن لتأثير العيب الأساسي. المحاطر طويلة الأمد لتلك المركبات، مثل التأثيرات المشوهة، والسمية للعظام يحد من استعمالها. يتطلب الشتر الخارجي استشارة عينية اختصاصية، وفي بعض الحالات إجراءات رأبئية. يجب إجراء استشارة ورابية.

V. السمك الشائع Ichthyosis Vulgaris

سمك جسدي قاهر ويعتبر الاضطراب الأكثر شيوعاً من اضطرابات القرن، مع نسبة حدوث تقريفة 300/1 ولادة حية. يحدث البدء عموماً في بعض الأحيان بعد الولادة، خلال السنة الأولى من الحياة، ويكون في معظم الحالات بسيطاً ومولفاً من خشونة نسبية لسطح الجلد. في حالات نادرة، يتظاهر الرضيع كالطفل الكولودوني. التوسف أكثر بروزاً في الأوجه الباسطة للأطراف خصوصاً الساقين والظهر. تعف الإصابة عن السطوح العاطفة، ولا يصاب البطن والعنق والوجه نسبياً. الثقران الشعري، خصوصاً في أعلى الذراعين والفخذين والارتسامات الجلدية الزائدة وفطرت القرن في الراحتين والأخمصين والثآلب هي مظاهر شائعة نسبياً. التوسف أكثر بروزاً في أشهر الشتاء، وقد يزول تماماً في الجو الحار. قد تحسن الحالة، وحتى قد تختفي مع تقدم العمر. لا يوجد اضطراب مرافق في الشعر والأسنان والسطوح المعاطية وباقي الأعضاء.

تختلف التغيرات النسيجية المرضية عن تلك المشاهدة في الأنماط الأخرى للسمك في أن فطرت القرن مترافق مع نقص أو غياب الطبقة الحبيبية. بالمجهر الالكروني نجد حبيبات تقرنية هيبالية صغيرة منتشرة موجودة في الخلايا البشرية. معدل تكاثر البشرة طبيعي، كما أن فطرت الثقران عائد لعجز التوسف، وتبين وجود نقص في Profilaggrin الذي له دور في انحلال جسيمات الربط.

قد يخفف التوسف باستعمال حمام زيتي وتطبيقات يومية لمطريات أو مزقات حاوية على اليوربا أو حمض الساليسيليك أو حمض α هيدروكسي مثل حمض اللاكتيك.

VI. السمك المرتبط بالجنس X Linked Ichthyosis

مرض محدد بشكل واسع عند الذكور، على الرغم من أن بعض الإناث الحاملات يبدن أحياناً بعض الملامح السريرية للاضطراب. قد يوجد تقشر الجلد عند الولادة، لكنه يزول نموذجياً في الشهر 3-6 من الحياة. التوسف أكثر بروزاً في جانبي العنق وأسفل الوجه وأمام



الشكل (664-2): توسفات معممة للسمك الصفيحي، لاحظ إصابة الإبطين.

بالمقارنة مع احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل: توجد حماسي قليلة ولا يحوي أي مهما نقاطات. في احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل، يميل احمرار الجلد للاستمرار، والتوسفات ورغم أنها معممة إلا أنها تجميل لأن تكون أغمم ويضاء أكثر من السمك الصفيحي ينقص الاحمرار في أواخر الحياة وقد يختفي في منتصف العمر، بينما تستمر التوسفات حتى أنها قد تسوء مع تقدم العمر. فطرت الثقران يلاحظ خصوصاً حول الركبتين والرفقين والكاحلين. تصاب الراحتان والأخمصان بفطرت تقرر بشكل متمائل. لدى بعض المرضى شعر متفرق، وحاسة تذبذبة، وحثل ظفري أحياناً.

بالفحص السيجي المرضي، يتميز السمك الصفيحي بطبقة متفرقة سميكة بشكل ملحوظ وسماكة بشروية بسيطة غير متطعمة. يتميز احمرار الجلد الخلقي سماكي الشكل، بوجود زيادة واضحة في معدل إنتاج الخلايا البشرية أكثر بشكل معتبر من الزيادة النسبية الملحوظة في السمك الصفيحي.

قد تكون الحكة شديدة، وتستجيب بشكل بسيط لمضادات الحكة. المظهر غير المحدد للطفل، والرائحة الكريهة الناجمة عن الاستيطان الجرثومي للتوسفات المتعطنة قد يخلق مشاكل نفسية خطيرة. تصمم المعالجة حمامات مطولة بزيت حمام لئزع التوسفات المفرطة. تحديد إجراء الحمام على أساس عايطي يفاقم الجفاف، ويزيد الرائحة الكريهة ويسبب تراكم التوسفات الثقرنية ويساهم في الحكة وعدم الارتياح. البيئة عالية الرطوبة في الشتاء

VII. فرط التقرن الحال للبشرة (احمرار الجلد الخلقي الفصاعي سماكي الشكل):

Epidermolytic Hyperkeratosis (Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma):

وراثي جسدي قاهر رغم حدوث عدة حالات فردية. تتميز التظاهرات السريرية بالبدء عند الولادة باحمرار جلد معموم وفرط قرن شديد. التوسعات صغيرة قاسية ثلولية، وتشكل أحرافاً مفرطة التقرن متوازية مميزة متوضعة فوق السطوح العاطفة للمفاصل متضمنة الحفر الإبطية والمابضية والحفرة أمام المرفق وعلى الضيق والوركين. تصبح الحماشي أقل بروزاً بعد فترة الرضاعة، ولكن يستمر فرط التقرن خلال فترة البلوغ. قد تكون النطاقيات الناكسة منتشرة عند الولادة، وقد تسبب التلبساً في التشخيص مع الاضطرابات النطاقية الأخرى. تزداد النطاقيات في مواقع الرض، مثل الركبتين والمرفقين والأطراف السفلية، ولكنها ليست مشكلة بعد عمر 7-8 سنوات. قد تصاب الرحاتن والأحصان بالتمسك، ولكن الشعر والأظافر والمخاطية والغدد العرقية طبيعية. الإنتان الجرثومي الثانوي شائع، ويتطلب صادات مناسبة. في حال الإصابة الشديدة قد توجد أذنان متجهتان وشر خارجي.

النموذج النسيجي المرضي مشخص، ويتألف من فرط تقرن وطبقة حبيبية متمسكة بشكل ملحوظ، مع زيادة عدد الحبيبات القرنية الهيالينية (حبيبات الكيراتين) وهو طبقة القرين) وحافات صافية حول النوى، وحدود خلوية غير مميزة في البشرة العلوية. بالمجهز الإلكتروني: ليفات تقرنية متوسطة متكتلة، والعديد من جسيمات الربط موصولة خلوية تقرنية واحدة فقط، عوضاً عن اتصالها بالخلايا القرنية المجاورة. تبين أن فرط التقرن الحال للبشرة عائد لعيوب إما في الكيراتين 1 أو 10 المرسّر في الصبغي P 12، حيث تكون جينات الكيراتين نمط II متجمعة. هذه الأنماط من الكيراتينات مطلوبة لتشكيل ليفات متوسطة في خلايا الطبقات فوق القاعدية من البشرة. قد تشبه الأشكال الموضوعة من المرض الوحمة البشروية (السماك التفنذي)، أو تقرن جلد الراحتين والأخمصين، ولكن تشارك بالتغيرات النسيجية المرضية لفرط التقرن الحال للبشرة. التشخيص قبل الولادة للعائلات المصابة يمكن الآن بفحص خلاصات DNA من خلايا الزغابات الكورينية أو الخلايا الأمينية، إذ أن هذا الفحص يبين وجود طفرات نوعية عند الوالد المصاب.

العلاحة صعبة، وتزداد المراضة في فترة الوليد نتيجة الخداح والخمج وعدم التوازن للسوائل والشوارد. يؤدي الاستيطان الجرثومي للتوسعات المتعطة إلى واحة كربية مميزة يمكن ضبطها لحد ما باستعمال منظمات مضادة للعدوى. الصادات الفموية للتعطلة ضرورية عادة. العوامل الحالة للقرنين سيئة التحمل غالباً.

الأذن والجلد والأممي والأطراف خصوصاً السابقين. تعف الإصابة عن السطوح العاطفة للمرفق والركبة عموماً. ولكن قد تصاب بشكل بسيط. تعف الإصابة عموماً عن الراحتين والأخمصين، ولكن قد توجد سماكة خفيفة. تسوء الحالة تدريجياً في الشدة والامتداد. التقرن الشعري غير موجود، ولا توجد زيادة في نسبة حدوث التآثر. الكنافات القرنية العميقة التي لاتندخل مع الرؤية تتطور خلال فترة الطولمة المتأخرة أو البقع، وهي علامة مفيدة للمرض، لأنها قد توجد عند الإناث الحاملات. يحدث اختفاء الحصى في حوالي 25% من الذكور المصابين، رغم أن هذا قد يعكس تراكباً مع متلازمة كالممان Kalmann، والتي يوجد فيها حذف الذراع القصير للصبغي X. تحدث الكارسينوما الخصوية عند بعض المرضى. تضم التغيرات النسيجية فرط تقرن الطبقة المتقرنة، وطبقة حبيبية متطورة بشكل جيد، وبشرة مفرطة الصنع.

كما في السماك الشائع، معدل تكاثر البشرة طبيعي، وفرط التقرن عائد لاحتياي الخلايا القرنية وتآثر انحلال أقرص جسيمات الربط. يتضمن السماك المرتبط بالجنس عوز في ستيرويد سلفاتاز، الذي يحلله سلفات الكولسترول وباقي الستيرويدات السلفاتية إلى كولسترول، وبالتالي تراكم سلفات الكولسترول في الطبقة المتقرنة واللازما وقد يؤدي ذلك إلى فرط تقرن عبر تنطيط انحلال يوريتات جسيمات الربط. يمكن إثبات وجود ارتفاع سلفات الكولسترول في المصل وأغشية الكريات الحمر والخلايا البشروية والتوسعات عند الذكور المصابين.

يمكن كشف نقص فعالية الأنزيم في مصورات الليف والخلايا القرنية والكريات البيض، وحوالي الولادة في الخلايا الأمينية أو خلايا الزغابات الكورينية. في العائلات المصابة، يمكن كشف الذكر المصاب بتحليل حمض الأنزيم Restriction Enzyme Analysis في DNA خلايا الزغابات الكورينية المزروعة، أو الخلايا الأمينية، أو بالتجهيز بالموضع In situ Hybridization الذي يحدد حذفات جين ستيرويد سلفاتاز حول الولادة في خلايا الزغابات الكورينية. عوز ستيرويد سلفاتاز الشمسية في الأمهات الحوامل يؤدي إلى نقص قيم الأستريول البولي والمصلي ومخاض مديد، وعدم حساسية الرحم للأوكسي توسين والبروستاغلاندينات. جين ستيرويد سلفاتاز متوضع على الذراع القصير للصبغي X (XP X 22.3). ينجر إصلاح عوز ستيرويد سلفاتاز بنقل الجين إلى الخلايا القرنية المزروعة نسيجياً.

الإمامة بالحمام الزيتي، والتطبيق اليومي لمطريات ومزقات حاوية على اليوريا فعالة عادة. ومن الأشكال العلاجية البديلة حمض الفليكوريك أو الكليكيت 5% في أسس مطري وبيرويلين غليكول 40-60% في الماء مع ضمادات كثيفة ليلاً.

A. متلازمة جوجن-لارسون Sjogren- Larsson Syndrome

Syndrome؛ خطأ موروث بالاستقلاب جسمي متحشي، يتألف من سماك صفيحي، أو أنماط احمرارية خلقية سماكية الشكل وتختلف عقلي وتشنجات. السماك معمم ومزداد في السطوح العاطفة وأسفل البطن، ويتألف من احمرار جلد وتوسفات أكبر شبيهة بالصفائح، وفرط تقرن قائم. تم كشف عيب تنكسي في الإيتيلوم الصباغي الشبكي في 20-30٪ من الأشخاص المصابين. وجود بقع متلافة في منطقة اللطخة الصفراء Foveal تعتبر العلامة العينية الرئيسية. تأخر التطور الروحي الحركي والكلامي ملاحظ عادة قبل السنة الأولى من العمر، والشلل المزدوج أو الرباعي الشنشي والصرع والتخلف العقلي يتوضح عموماً خلال السنوات الثلاث الأولى من الحياة. قد يعنى بعض المرضى بمساعدة الدعائم، ولكن معظمهم مقعد بالكروسي. العيب البديهي هو شذوذ أكسدة الكحول الشحمي ناتجة عن عز دي هيدروجيناز ألدديد الدمسم، وهو مكون من المركب الأثري: Fatty Alcohol- Nicotinamide Adenine Dinucleotide Oxido-reductase يمكن إظهار هذا العيب في مصورات الليف الجلدية للزورعة للمرضى المصابين والحاملين، وحوالي الولادة في خلايا الزغابات الكورونية المزروعة، وخلايا الأمنوسية من الأجنة المصابة.

B. متلازمة Netherton؛ اضطراب جسمي متحشي يتميز بسماك

(عادة السماك الخطي المنقطع، ولكن أحياناً السماك الصفيحي أو احمرار الجلد الخلفي سماكي الشكل) وتقص الشعر المنغمد وشذوذات أخرى في سقية الشعرة مثل انفصال الشعرة، أو تقصف الشعر العقد والاستعداد الثاني (انظر الفصل 668). يتظاهر السماك في الأيام العشرة الأولى من الحياة وقد يكون واضحاً خصوصاً حول العينين والفم والمنطقة المعنانية. غالباً ما يزداد احمرار الجلد بعد الإلتان. قد يعاني الرضيع من فشل نمو وإنتانات متكررة بالجراثيم والبويضات، وارتفاع مستويات IgE المصلية وتجنّاف مفرط الصدودوم واضح. شعر الفروة متفرق وقصير وسهل التكسر، وشعر الحاجبين والأهداب والجسم شاذ أيضاً. من التظاهرات الأرحية الأكثر تواتراً الشرى، والودمة الوعائية، والتهاب الجلد الثاني والربو. يوجد تأخر عقلي عند بعض المرضى. بالمجهز الإلكتروني يشاهد الشذوذ النموذجي بالشعر كاتمناد النهائية البعيدة لسقية الشعرة داخل النهاية القمية.

C. متلازمة ريفسوم Refsum syndrome (انظر الفصل

83-2). اضطراب متعدد الأجهزة وراثي، جسمي، متحشي، يصبح عرضياً خلال العقد 2-3 من الحياة. قد يكون السماك معمماً، وهو بسيط نسبياً، ويشبه السماك الضائع. قد يتوضع السماك أيضاً في الراحتين والأصمحين. من المظاهر الأكثر تميزاً

الريتينويدات الفموية (مثال، Etretinate Isotretinoin Acitretin)، قد تمنح تحسناً هاماً، حتى بالجرعات القليلة نسبياً. من الضروري إجراء استشارة وراثية.

VIII. السماك الخطي المنقطع:

Ichthyosis Linearis Circumflexa:

اضطراب جسمي نادر متحشي يتظاهر عند الولادة أو بالأشهر الأولى للتلال من الحياة بحماي معممة وتوسفات. ويوجد على الجذع والأطراف احمرار منتشر. وأفات مفرطة التقرن هاجرة متعددة الخلفات وموجة الحواف، بعضها مترافق بتوسفات متميزة ذات حافة مضاعفة. يميل التحرز أو فرط التقرن للاستمرار في الحفرة المأبضية والحفرة أمام اللفظ. قد يبقى الاحمرار والتوسف في الوجه والفروة. العديد من تشوهات سقية الشعر، وأكثرها ملاحظة تقصف الشعر المنغمد Trichorrhexis invaginata موصوفة في أكثر من نصف المرضى. هذا النمط من السماك يميز مرضى متلازمة Netherton (انظر لاحقاً). التفيريات صدفية الشكل غير النوعية موجودة بالفحص النسيجي المرضي.

IX. احمرار الجلد المتقرن المتغير:

Erythrokeratoderma Variabilis:

اضطراب جسمي قاهر مع صلة وراثية بـ Rh الزمر الدموية، ويتظاهر عادة في الأشهر البكرة من الحياة، ويتقدم في فترة الطفولة، ويستمر في فترة البلوغ. يتميز بليوجات مفرطة التقرن محددة بوضوح مع حواف جغرافية تتطور في مناطق الجلد الطبيعي أو ضمن بقع احمرارية متفرقة. تتغير البقع الاحمرارية بالشكل أو الحجم خلال دقائق لساعات أو أيام، أو قد تهاجر، وقد تصبح تدريجياً مفرطة التقرن ثابتة. التوزع معمم، ولكنه متفرق، والمواقع المعرضة أكثر هي الوجه والإليسان والإبطان والسطوح الباسطة للأطراف. قد توجد سماكة في الراحتين والأصمحين لكن الشعر والأسنان والأظافر طبيعية تضم التغيرات النسيجية المرضية فرط تقرن، وتكاثر حليمي، وفرط تسخ بشروي غير منظم.

احمرار الجلد المتقرن الشرقي الجهازي اضطراب جسمي قاهر يتظاهر في فترة الطفولة مع لويجات احمرارية مفرطة التقرن وسقية ناعمة متناظرة جغرافية وثابتة كبيرة متوضعة بشكل رئيسي في الأطراف والإليتين والوجه والكاحلين والمعصمين. تقرن الجلد الراحي الأحمصي موجود أيضاً. المظهر البديهي الذي يميز هذا الشكل عن احمرار الجلد المتقرن المتغير هو فقدان الاحمرار المتغير الموجود في الشكل الأخير. قد تكون الحالتان تظاهرتان لاضطراب واحد.

X. الجلادات سماكية الشكل:

Ichthyosiform Dermatoses:

تم تحديد عدة متلازمات متضمنة السماك كمنظور ثابت، وهي كيات مستقلة مميزة لكنها نادرة.

E. متلازمة Rud syndrome: تتألف من تأخر عقلي، وصرع وسماك (غبط غير محدود) وطفالة جنسية. تم تسجيل عيوب مرافقة في الجهاز الهيكلي والعينين والتنسج والسمع.

عدد من متلازمات نادرة أخرى تظهر بالسماك كمظهر ثابت تضم التالي: السمك مع التهاب قرنية وصمم (متلازمة KID)، وسماك مع عيب في الشعر له نموذج شريطي تحت الضوء المستقطب ومحتوى كبريتي منخفض (الحلل الكبريتي الشعري)، وقصور أقدام وتأخر نمو عقلي (متلازمة Tay)، وعوز سلفاتاز عديدة، وداء خزن الدم المعتدل مع سمك (متلازمة كانارين-دورفمان Chanarin-Dorfman)، ومتلازمة CHILD (عسر تنسج شقي عظمي مع احمرار جلد سماكي الشكل وعيوب في الأطراف).

XI. تقرن جلد الراحيتين والأخمصين (التقرن الراحى Keratoderma of Palms and Soles (الأخمصى) (Keratosis Palmaris ET Plantaris):

قد يحدث فرط تقرن جسيم الراحيتين والأخمصين كظاهرة لاضطراب جلدي وراثي عائلي موضع أو معموم أو قد ينتج عن أمراض جلدية مزمنة مثل الأكزيما والصداف، والتهالدية الحمراء الشعرية والذئب الحمامي أو داء بارشر. تم وضع أسماء هذه الاضطرابات اعتماداً على عناوين وصفية ونماذج الوراثية والموجودات النسيجية المرضية والعيوب الكيميائية.

A. فرط التقرن المنتشر للراحيتين والأخمصين (متلازمة Tylosis, Unna-Thost، الثفان): اضطراب جسي قاهر يظهر في الأشهر الأولى القلائل من الحياة بحدسماي تتقدم تدريجياً إلى لويحات توسعية مفرطة التقرن محدودة بوضوح في الراحيتين والأخمصين. غالباً مايتبقى حواف اللويحات حمراء وقد تمتد اللويحات على طول الأوجه الجانبية لليدين والقدمين والوجه الراحي والأخمصي للمعصمين والعقبين. فرط التقرن موجود عادة، لكن تبو الأظفار والأظفار الطبيعية عادة. الإنتانات الفطرية الجلدية شائعة، ومن الصعب علاجها. يبدو أن طفرات جين الكيراتين 1 في الصبغي 12 تشكل أساس هذا الاضطراب. الأشكال المخططة والمقطعة لفرط التقرن الراحى والأخمصى تمثل كياتات متميزة.

B. فرط التقرن الحمال للبهوة Epidermolytic Hyperkeratosis:

هذا النمط من فرط التقرن، الموضع في الراحيتين والأخمصين عبارة عن عيب جسي قاهر يتضمن طفرات جين الكيراتين 9 مع موجودات سريرية مطابقة للموجودات في غبط Unna-Thost. لا يوجد فرط تعرق، لكن قد تحدث نفاطات في المناطق المصابة. التغيرات النسيجية المرضية مميزة.

التهاب الأعصاب العديد المزمع مع شلل متقدم ورنح والتهاب الشبكية الصباغي الألوذوجي والتهشم (فقد الشم) والصمم وشذوذات عظمية وتغيرات ECG. تشخص الحالة بالتحليل الشحمي للدم والجلد، حيث يظهر ارتفاع مستوى حمض الفيتانك Phytanic acid. تجنب الوارد الغذائي من النباتات الخضراء والمنتجات اليومية الحاوية حمض الفيتانك يؤدي إلى تحسن سريري.

D. عسر تنسج الغضروف المنقط Condrodysplasia Punctata:

(انظر الفصل 83-2). يضم عدة اضطرابات وراثية غير متجانسة متميزة بسماك وتغيرات عظمية، خصوصاً متلازمة كونراداي-مانرمان Conradi-Hunermann وهي وراثية قاهرة مرتبطة بالجنس تصيب الإناث فقط، والتقرنة بهطول الأطراف Rhizomelic المتتلفة بوراة جسمية متحية. تقريباً كل مرضى الشكل المرتبط بالجنس القاهر، وحوالي 25٪ من مرضى النمط المنتحي لديهم آفات جلدية تراوح من احمرار معمم شديد وتوسفات إلى فرط تقرن بسيط. يترافق عسر تنسج الغضروف المنقط قصير جذور الأطراف مع ساد وتبعد ما بين العينين، وضومر العصب البصري وقصر غير متناسب للأطراف القروية، وتأخر نفسي حركي، وفشل نمو وتشنجات، ويموت معظم المرضى خلال فترة الرضاعة. العديد من التزيمات البيروكسي زومات (Peroxisomal) سبة الوظيفة موجودة في مرض عسر تنسج الغضروف المنقط قصير الأطراف. لدى مرضى الشكل القاهر المرتبط بالجنس قصر متغير غير متناظر بالأطراف، وطفح مميز سماكي الشكل عند الولادة. توجد لويحات تقرنية ملتصقة بياض، صفراء سميكاً متوزعة بنموذج حلزوني فوق كامل سطح الجسم، والتي قد تكون حمامية بشدة. تضم التغيرات النسيجية فرط تقرن يخترق حتى عمق الجريبات الشعرية. يزول الطفح نموذجياً خلال فترة الرضاعة، وقد يخلف ضووراً جلدياً وخاصة بقعية.

تضم المظاهر الإضافية في كل المتووعات ساد ووجه شاذ مع أنف سرجي وتغدب جيبي. العيب المميز المرضي، المصطلح عليه باسم عسر تنسج الغضروف المنقط، عبارة عن تنقط المشاش في الهيكل الغضروفي. هذا العيب المشاهد في حالات متنوعة واضطرابات وراثية، غالباً بالتراffic مع عوز البيروكسي زومات يخفى بعمر 3-4 سنة تقريباً.

عسر تنسج الغضروف المنقط المرتبط بالجنس المنتحي، عائد لحذف جين مجاور يصيب موقع السماك المرتبط بالجنس المنتحي. لدى هؤلاء المرضى نقص في فعالية ستيرويد سلفاتاز، وتشبه التوسفات الموجودة هنا تلك الموجودة في السماك المرتبط بالجنس، ووظيفة البيروكسي زومات طبيعية.

الظفر المشاهد بشكل أكثر ثباتاً بين مرضى هذه الحالة هو تقرن جلد الراحين والأخمصين. تضم المظاهر الإضافية المرافقة فرط تعرق للراحين والأخمصين وفقايعات وتآكلات في الراحين والأخمصين. يبدى بعض المرضى عيباً انتقائياً متواسطاً بالخالية في التعرف على المبيضات والقضاء عليها. الاستئصال الجراحي للأظفار واستئصال مطرق الظفر مفيد في بعض المرضى.

مرضى فرط التعرق الراجحي الأخصصي قد يعانون بلويحات متعطة تصاب بإتقان ثانوي مع راحة كربية. تتناقص المراضة في حال ضبط فرط التعرق بالعلاج، ولكن تلطيف بسيط فقط محقق بتطبيق الزلقات والعوامل حالة التقرنين (البوربوا، حمض الساليسيليك، حمض اللاكتيك) والريتينويدات الفموية متضمنة Etretnate و Isotretinoin و Acitretin، والنبع في محلول سالين الذي يتلوه التنظير هو حجر أساس المعالجة.

الفصل 665 -

امراض الأدمة

Diseases of The Dermis

١. الجدرة Keloid:

عبارة عن نمو كثيف سليم محدد بوضوح للنسيج صام ، يشكّل في الأدمة بعد رض. الآفات صلبة مرتفعة وردية مطاطية، وقد تكون ممضة أو حاكّة. للمواقع الأكثر عرضة للإصابة هي الوجه وفصوص الأذن والعنق والكف وأعلى الجذع والقص وأسفل الساقين. الجدرات محدثة عادة بالرض وغالباً ما تلوث ثقب الأذن والحروق والسموط Scalds والإجراءات الجراحية. أشخاص محدّدون مؤهّبون لتشكّل الجدرة خصوصاً السود. في بعض الحالات الليل العائلي (وراثي) متّحي أو قاهر أو وجود مادة أجنبية في الجرح يبدو أنّها يلعبان دوراً في الإمراضية. الجدرات مظهر نادر لمتلازمة ألدس-دانلوس ومتلازمة روبنشتاين- تبي Rubinstei-Taybi وداء تئص الجلد والسمحاق Pachydermoperiostosis. في كلا الجدرات والتدبات الضخامية، يتشكّل كولاجين جديد خلال فترة أطول بكثير من الجروح التي تشفى بشكل طبيعي. نسيجياً متشكّلاً الجدرة من ألياف كولاجينية هياكلية متشابكة حارونية.

يجب تمييز الجدرات عن التدبات الضخامية التي تبقى محدّدة بموضع الأذية وتترامع تدريجياً مع مرور الوقت. الجدرات الحديثة قد تتناقص حجمها في حال الحفن داخل الآفة لمعلّق التريامسينولون (10ملغ/ 1مل). بفواصل 4 أسابيع وأحياناً تتطلب معلقاً أكثر تركيزاً. الجدرات الأكبر أو القديمة قد تتطلب استئصالاً جراحياً يتلوه حفن داخل الآفة للكورتيكوستيرويد. خطورة النكس في نفس المواقع

C. تقرن الجلد الراجحي الأخصصي الناضج

Mal de Meleda (Keratoderm Palmoplantaris

Transgrediens): حالة نادرة متقدمة جسمية منتجة متميزة

بأحمرار وتوسّفات سمكية في الراحين والأصابع والأخمصين والأرجح الماطفة للمعصين والركبتين والرفقنين، قد يحدث أيضاً فرط تعرق وسماكة ظفرية أو تقرن الظفر وأكثرها.

D. تقرن الجلد المشوّه Mutilating keratoderma

(متلازمة فوه وينكل (Vohwinkel)، مرض متقدم جسمي

قاهر مع فرط تقرن بشكل قرص العسل في الراحين والأخمصين يعنف عن أنواس القدم، وفرط تقرن خطي أو بشكل نجم البحر في ظهر الأيدي والأصابع والقدمين والركبتين وتخصر (اختناق) الأصابع الشبيه بمرض اختناق الأصابع Ainhum-Like مما يؤدي أحياناً إلى بترها بشكل ذاتي. قد يترافق هذا الاضطراب مع حاصة وفقد سمع. تم تحديد طفرات جين Loricrin البروتين الرئيسي لغطاء الخلية المتقرنة.

E. متلازمة بابيلون-ليفيفر Papillon-Lefevre، متلازمة

جسمية منتجة تصم فرط تقرن أحمراري في الراحين والأخمصين يمتد أحياناً إلى ظهر الأيدي والأقدام والرفقنين والركبتين في أواخر فترة الطفولة. تتميز هذه المتلازمة بالتهاب حول الأسنان مما يؤدي لفقدان الأسنان بعمر 4-5 سنوات في حال عدم علاجها، وميل لجذوث إثنائات جلدية مقبحة متواترة، وحثل ظفري مؤدياً لأحاديد ظفرية معترضة وفرط تعرق وتكلس هاجر بالخافية.

يحدث تقرن جلد الراحين والأخمصين كتظاهرة أيضاً لبعض أشكال السماك وعسر تنسج الوريفة الظاهرة. متلازمة ريشنر-هاشهارت Richner-Hanhart وراثية جسمية منتجة تتميز بتقرن جلدي مع تقرحات قريّة وتآخر عقلي متقدم وعوز تيروزين أمينوترانسفيراز مودبة إلى تيروزينيميا. يُعنف الأظافر الخلقية pachyonychia Congenita وراثي جسمي قاهر مع تعبير متغير. النمط الكلاسيكي شكل 1 (متلازمة جاداسون-ليونوسكي) (Jadassohn-Lewandowski) عائد لطفرات جين الكيراتين 16. المظاهر الرئيسية لهذه المتلازمة اعوجاج الأظفار، وتقرن جلد الراحين والأخمصين وفرط تقرن جرمي خصوصاً في المرفقين والركبتين وفرط تقرن أبيض فموي.

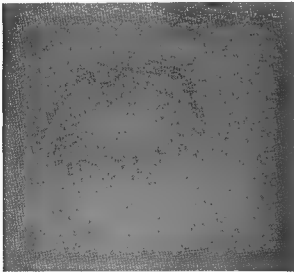
الحثل الظفري مظهر أكثر بروزاً، قد يتظاهر عند الولادة، أو يتطور باكراً في الحياة.

الأظفار سمكية أنبوبية تنرز للأعلى عند الحافة الحرة لتشكّل سقفاً محروطاً فوق كتلة من توسّفات تقرنية تحت الظفر.

قد يؤدي التهاب حثار الظفر المتكرر إلى سقوط الأظافر.

الآفات الحطاطية متنوعة آخر قد يماثل العقيدات الرثوانية، خصوصاً عندما تتوضع بشكل مجموعات في الأصابع والرفق. الشكل الحطاطي المنتشر، المعرض بالضوء في بعض الحالات نادر عند الأطفال. **الحبيبوم الحلقي** تحت الجلد شائع خصوصاً عند الأطفال، ويميل للتطور في الفروة والأطراف خصوصاً في الناحية أمام الظنوب. تلك الآفات عبارة عن عقيدات صلبة غير مصبة عادة وبلون الجلد. **الحبيبوم الحلقي الناقص** يتميز بتطور مركز مصفر في بعض الآفات الحطاطية السطحية نتيجة إزالة الكولاجين المتغير عبر البشرة.

تستطب الحزرة أحياناً لوضع التشخيص. تتألف الآفات من حبيبوم مع منطقة مركزية من كولاجين نخري، وترسب مخاطيني ورشاحة النهائية محيطة مطوقة من اللمفاويات والناسحات والخلايا العرطلة للحسم الأجنبي. يشابه هذا النموذج البلى الفيزيولوجي الشحماني **Necrobiosis Lipoidica** والعقيدات الرثوانية (انظر الفصل 165) لكن الفروق النسيجية الخفيفة تسمح بالتفريق عادة. سبب الحبيبوم الحلقي غير معروف. الأطفال المصابون أصحاء عادة. بعض حالات الحبيبوم الحلقي، خصوصاً الشكل المعمم، قد يترافق مع الداء السكري. يستمر الارتفاع أشهراً لسنوات، لكن الزوال العفوي بدون عقايل مألوف حيث يُصنف 75٪ من الآفات خلال سنتين. تطبيق مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي فعال، أو حقن داخل الآفة للكورتيكوستيروئيد قد يسرع الزوال، ولكن عدم التدخل مقبول.



شكل (665-1): آفة حلقة مع حافة حطاطية مرتفعة ومركز منخفض مميزة للحبيبوم الحلقي.

تجتم عن الاستئصال الجراحي لوحده. وضع صفائح جيلاتينية موضعة من السيليكون فوق الجذرة لعدة ساعات باليوم لفترة عدة أسابيع قد يفيد بعض المرضى.

II. الخطوط الجلدية التمددية **Striae Cutis Distensae**:

وهي شرائط حمامية رقيقة منخفضة من الجلد الضموري تصبغ في النهاية فضية عاتمة وناعمة. أكثر ماتحدث في المناطق المعرضة للتمدد مثل أسفل الظهر والإثنين والفخذين والثديين والبطن والكفوف. الأسباب الأكثر شيوعاً هي النمو السريع والحمل والبدانة وداء كوشينغ والعلاج المديد بالكورتيكوستيروئيد. تميل الخطوط اليفعانية إلى أن تصبح أقل امتداداً مع الوقت. نسبياً مرضياً تشبه الخطوط المتعددة الندبات.

III. الضمور المحدث بالكورتيكوستيروئيد:

Corticosteroid-Induced Atrophy:

العلاج الموضعي والجهازي بالكورتيكوستيروئيد يمكن أن يؤدي إلى ضمور جلدي. هذا شائع خصوصاً عند استخدام كورتيكوستيروئيد موضعي تحت ضماد كشم أو في المناطق المذجة لفترة طويلة. الجلد المصاب هش رقيق ناعم ونصف شفاف، مع توسع شعيرات وفقدان الارتسامات الجلدية الطبيعية. نسبياً مرضياً: ترقق الطبقة المتقرنة وطبقة مالمبيكي **Malpighii**. المسافات بين الكولاجين الأدمي والألياف المرنة صغيرة مودية لأدمة أكثر اندماجاً لكنها رقيقة. الآلية المتهمة هي تثبيط اصطناع الكولاجين بمح 1 والبروتينات غير الكولاجينية وكامل المحتوى البروتيني للجلد، ونقص متقدم في البروتينوغليكانات الأدمية والفلوكوز أمينوغليكانات وعلى الأرجح نقص تروية محدثة بتقيض وعائي. ترسم الريمينويدات الطبقة موضعياً تلك التضريرات الكيميائية الحديثة بالستيروئيد في النسيج الضام الأدمي للفأرة علمية الشعر بدون إلغاء التأثيرات المفيدة المضادة للالتهاب.

IV. الحبيبوم الحلقي **Granuloma Annulare**:

حالات شائع يحدث بشكل مسيطر عند الأطفال والبالغين الشباب. تبدأ الآفات النموذجية كحطاطات حمامية قاسية ناعمة تضخم تدريجياً لتشكل لويحات حلقة مع حافة حطاطية ومنطقة مركزية طبيعية أو ضمورية نسبياً أو متغيرة اللون (الشكل 665-1) تقبس عدة ستمترات محصاً. قد تحدث الآفات في أي مكان من الجسم، مع إعفاء الأغشية المخاطية. تضم المواقع المفضلة ظهر الأيدي والأقدام. غالباً ما تلبس الآفات الحلقة مع السفة الجلدية بسبب الحافة المرتفعة المقدمة ولكن تختلف بأن الآفات الحلقة غير وسفية.

٧. البلى الفيزيولوجي الشحماني:

Necrobiosis Lipoidica:

اضطراب نادر يظهر كحطاطات حمامية تتطور إلى لويحات متصلة صفراء محددة بوضوح غير منتظمة الشكل مع توسع شعريات بالمركز وحافة بنفسجية. التوسعات والتجلطات والتقرحات شائعة. أكثر ماتطور الآفات في الفئولين. التوسع البطيء للأفة خلال سنوات مألوف، لكن قد يحدث همود لفترة طويلة أو شفاء تام مع تندب

نسيجياً مرضياً، توجد مناطق غير محددة جيداً من كولاجين نحري فيزيولوجي موجود في كل مكان لكن يوجد رئيسياً في مكان منخفض في الأدمة ويطراف مع ترسبات مخاطية. ويحاط البلى الفيزيولوجي، والمناطق المضطربة من الكولاجين برشاحة التهابية مطوقة من لمفاويات وخلايا ماسحة حيوية. بعض الآفات حبيوية بشكل أكثر غزراً، مع بلى فيزيولوجي محدد للكولاجين. يجب تمييز البلى الفيزيولوجي الشحماني سرورياً عن الأورام الصفر والقشعية Morphea والخبيث والمخلفي والودمة المخاطية أمام الفئولين. 75-50٪ من المرضى مصابون بالداء السكري، ويحدث البلى الفيزيولوجي الشحماني في 0.3٪ من كل مرضى الداء السكري. تستمر الآفات رغم الصبط الجيد للداء السكري، ولكن قد تحسن بشكل بسيط بعد تطبيقات لستيرويدات موضعية عالية الفعالية أو حقن موضعي لكورتيكوستيرويد.

٦. الحزاز التصليبي الضموري

Lichen Sclerosis ET Atrophicus:

يتظاهر مبدئياً بحطاطات لامعة حاسية بلون عاجي غالباً مع حالة بنفسجية. يذوي السطح غدداً زهمية شعرية متوسعة بارزة أو فوهات الغفلة العرقية التي تحوي غالباً سدادات قرنية صفراء أو بيضاء. تلحم الحطاطات لتشكل لويحات غير منتظمة ذات حجم مختلف، وقد تتطور فقاعات بزرية في حوافها. في المراحل المتأخرة أكثر يؤدي الضمور إلى تشكل لويحة منخفضة مع سطح مجعد. يحدث هذا الاضطراب عند الإناث أكثر من الذكور. المواقع المعرضة أكثر عند الإناث هي الفرج وحول الشرج وجلد العجان. قد تؤدي الإصابة الجلدية إلى لويحة تصلبة ضمورية ذات شكل زجاج الساعة، وقد يحدث انكماش الشعر وتضيق المدخل. السيلان المهبل يسيق الآفات العرجية في حوالي 20٪ من المرضى. عند الذكور تصاب القلفة والحشفة غالباً وعادة بالمشارة مع تضيق القلفة ومعظم الذكور المصابين بهذا الاضطراب غير محتويين باكراً في الحياة. المناطق الأكثر إصابة من الجسم، رغم إمكانية إصابة أي موقع هي أعلى الجذع والعنق والإبط والسوط العاطفة للمعصمين والمناطق حول السرة والعينين. قد تكون الحكة شديدة.

عند الأطفال، غالباً مايلبس الاضطراب مع تصلب الجلد البوري (القشعية Morphea) (انظر الفصل 161) وقد يترافق معاً. في المنطقة التناسلية قد يلبس مع الاضطهاد الجسدي. الخزعة مشخصة قد تظهر فرط تقترن مع سدادات حبيوية وتنكس استسقاقي Hydroptic Degeneration للخلايا القاعدية، ورشاحة التهابية لمفاوية أدمية شبيهة بالشريط، وكولاجين متجانس، وآليات مرنة رقيقة في الأدمة العلوية. قد تزول الآفة عفوياً، عادة قبل أو عند سن بدء الطمث، وأكثر ما يحدث الزوال في الآفات المتطورة بعمر أصغر. نادراً ما تتطور طلاوة وكاريسنوما الخلية الشائكة. الكورتيكوستيرويد الموضعي الفعال قد يمنح ارتياحاً من الحكة ويؤدي إلى تصفية الآفات، بما فيها الآفات التناسلية. البروجسترون الموضعي 1٪، والتستوسترون الموضعي 2٪ يستعملان لآفات التناسلية.

٧. الودمة الصلبة (الودمة الصلبة الكهلية، الودمة

الصلبة لبوشكه): Scleredema (Scleroderma

Adultorum Scleredema of Buscke):

تتطور حوالي 30٪ من حالات الودمة الصلبة قبل عمر 10 سنوات. البدء مفاجيء، مع ودمة قاسية في الوجه والعنق، تنتشر بسرعة لتصلب الصدر والذراعين بتوزع مناطق التقرق، وتعف عادة عن البطن والساقين. يكتسب الوجه مظهراً شمعيًا شبيهاً بالقناع، وتبدو المناطق المصابة جاسسة وخشبية وغير انطباعية وغير محددة بوضوح عن الجلد الطبيعي. الجلد المفطي طبيعي في اللون وغير ضموري. الإصابة الجهازية، والتي هي غير شائعة متميزة بسماكة اللسان ورتة وعسرة بلع وتحدد حركة العين والمفاصل وانصبابات جنية وتامورية وبريتونية. قد تلاحظ تغيرات في ECG.

في 65-90٪ من الحالات يتلو المرض إثنائاً مثل التهاب اللوزات والتهاب البلعوم والإنفلونزا والحمى القرمزية والحمصية والكاف والقوباء والتهاب النسيج الخلوي بعد فاصل من أيام لأسابيع ومعظم الحالات تتلو إثنائاً بالمكورات العقدية. قد يستهل البدء بطور بادري من حمى وآلام مفصلي وآلام عضلية ودعت. قد يكون البدء مختلاً عند المرضى السكريين. المعلومات المخيرة غير مفيدة ولكن تترافق بعض الحالات مع زيادة نظائر البروتينات الدموية IgG أو IgA. تظهر الخزعة الجلدية زيادة في سماكة الأدمة نتيجة تورم وتجانس حزميات الكولاجين والتي تفصل بمسافات كبيرة ما بين الألياف. يمكن تحديد ازدياد كميات عديدة السكرية المخاطية في الأدمة، وذلك بتلويينات خاصة.

يستمر الطور الفعال للمرض لفترة 2-8 أسابيع، ويحدث الزوال التام والعفوي عادة في فترة 6 أشهر -2 سنة. الهجمات المتكررة غير مألوفة. يجب تمييز الاضطراب عن تصلب الجلد والقشعية والودمة المخاطية وداء الشعرينات والتهاب الجلد والعضلات والتصلب الوليدي والنخر الشحي تحت الجلد. لا يوجد علاج نوعي.

وإذا كانت النهائية، قد تكون حمامية بالبدء. لاحقاً تصبح الآفات رقيقة متحدة بضاء-زرقاء. غالباً ما تتأ الآفات على شكل أجربة خارجية صغيرة والتي بالجلد يمكن أن تسبب بسهولة للتسريح الخلوي تحت الجلد بسبب ضمور الأدمة. المواقع المعرضة أكثر هي الجذع والفخذان وأعلى الذراعين، وبشكل أقل شيعاً العنق والوجه. تبقى الآفات بدون تغير مدى الحياة، وغالباً ما تستمر آفات جديدة بالتطور لمدة سنوات. لا يوجد علاج فعال، ورغم تسجيل فائدة البنسيلين، أو بتوكسي فليلين من قبل بعض المؤلفين.

تبدى كل أنماط الضمور البقيعي فقداناً بورياً للنسيج المرين بالفحص النسيجي المرضي، وهذا التغير غير مميز مالم تستخدم تلوينات خاصة. قد يكون انحلال المرين عائلاً لتحرر الإيلاستاز من الخلايا الالتهابية مثل البالعات خلال تلامسها مع الألياف المرنة. تشبه آفات الضمور البقيعي أحياناً القشعية والحزاز الصليبي الضموري ونقص تسج الأدمة البوري والندبات الضمورية أو الآفات الانتهازية للجلد الفقاخي المزمن.

X. تهدل الجلد (ضمخامة الجلد، انحلال النسيج المرين الممهم):

Cutis Laxa (Dermatomegaly , Generalized Elastolysis):

تهدل الجلد عبارة عن اضطراب خلقي وراثي جسدي مهيور أو قاهر. يبدو الولدان لمصابون بعمر الخداج. عندما يحدث البدء خلال فترة الطفولة أو البلوغ، يصطلح على تسمية الاضطراب باسم تهدل الجلد المكتسب. يتطور تهدل الجلد بعد مرض حمي Febrile وأمراض جلدية النهائية مثل الذئب الحمي أو الحمى عديدة الأشكال والبدء النشواني والشرى والوذمة الوعالية وارتكاسات فرط الحساسية للبنسيلين، وعند وضع لأمتها كمن يتناول بنسيلامين.

التظاهرات السريرية: قد توجد طيات منتشرة من جلد رخو أو تغيرات قد تكون بسيطة ومحدودة الامتداد مماثلة للضمور البقيعي. المرضى لمصابون بتهدل الجلد الشديد لديهم ملامح وجعية مميزة تضم مظهر مسن مع خدين متدليين (مظهر الكلب البوليسي الدموم) وأنف معقوف ذا منحرفين مقلوين وقصر العميدات Columella وشفة عليا طويلة، وأخفاف سفلية مقلوية. الجلد متهدل أيضاً في أي مكان من الجسم، وقد يشبه البقلة سية القياس (الشكل 665-2). فرط مرونة وفرط حركة المفاصل غير موجودة كما في متلازمة إهلر-دانلوس. لدى العديد من المرض بكاء محبوح على الأرجح نتيجة رخاوة الجبال الصوتية. قوة شد الجلد طبيعية. نسيجياً: النسيج المرين ناقص في كل الأدمة مع تجزؤ وتوسع وتلازن الألياف المرنة.

VIII. داء البروتين الشحماني (داء أريساخ - وبيش الحؤول الشفلي الجلدي المخاطي):

Lipoid Proteinosis (Urbach-Wiethe Disease, Hyalinosis Cutis ET Mucosae):

اضطراب جسدي متحي يتألف من ارتشاح مادة هيالية في الجلد وحول الفم والخنجر والأعضاء الداخلية. قد يلاحظ مبدئياً في فترة الرضاعة البكرة كبحه صوت. تبدو الآفات الجلدية في فترة الطفولة وتتألف من حطاطات وعقيدات مصفرة قد تلتحم لتشكيل لويحات على الوجه والساعدين والعنق والأعضاء التناسلية ونظر الأصابع والفروة حيث تسبب حاصة بقمية. توجد ترسبات مشابهة في الشفاه وتحت سطح اللسان والحنق والهالة والفلكة والجلال الصوتية. يصبح اللسان ضخماً، ويبدو قاسياً بالجلد، مع عدم القدرة على إراز اللسان أحياناً. تسبب العقيدات الشفافة على طول حواف الأضفان سماكة الأضفان وهي التظاهرة السريرية الأكثر تميزاً. قد تتطور ندبات ضمورية مثل البثرة Pocklike في الوجه. تحدث عقد ضخامة مفرطة التفرع في مواقع الاحتكاك مثل المرفقين والركبتين وقد تسبب الراحتان بشكل منتشر. يتقدم المرض حتى فرة البلوغ البكرة، لكن الإنذار جيد. يمكن أن تؤدي إصابة الخنجر إلى تقييط تنفسي، خصوصاً عند الرضع، ومنه ضرورة خزع الرغامى. تضم الشذوذات المرافقة شذوذات سنينة وصرع والتهاب غدة نكفية متكرر نتيجة الارتشاحات في قناة ستينسن Stensen وفعلياً يمكن إصابة أي عضو. لا يوجد علاج نوعي.

يضم النموذج النسيجي المميز توسع الأوعية الدموية الأدمية، وارتشاح مادة هيالية متجانسة إليوزينية خارج خلوية على طول جدران الشعيرات وحول الغدد العرقية. يؤدي توضع المادة الهيالية في حزمات متجانسة وبشكل منتشر في الأدمة العلوية إلى سماكة الأدمة. تحوي الارتشاحات مواد شحمية وعقيدات سكارويد مخاطية. يعتبر التعظم المتناظر الجانبي لمنطقة السرج التركي في الناحية الصدغية الأنسية والمحدد شعاعياً مشحماً مرضياً، لكنه غير موجود دائماً. العيب الكيميائي غير معروف، ولكن قد يمثل اضطراب خزن إليوزومات المحدث بعيب أنزيمي مفرد أو متعدد. تم وصف تغيرات في توزع الكولاجين I و III و IV و V.

IX. الضمور البقيعي (ضمور الجلد البقيعي):

Macular Atrophy (Anetoderma):

يتميز بمناطق محددة من جلد رخو، مترافقة مع فقدان مادة الأدمة. قد لا يترافق مع مرض أساسي (الضمور البقيعي البدني)، أو قد يتطور بعد حالة النهائية جلدية (الضمور البقيعي الثانوي) مثل السفلس والذئب الحمي والعد والحماق والجذام والشرى الصباغي أو التهاب الأجرية البشرية بالمعدوديات. تتراوح الآفات بين 0.5-1 سم قطراً

وسهولة التكدم، وفرط حركية شديد للمفاصل، وجنف وانسداد السام الناجي. قد تشكل ثمرقات غير هامة جروحاً فحوية تترك ندبات واسعة ضمرورية وريقة. تضم التظاهرات السريرية الإضافية أوراماً كاذبة مليسائية فوق نقاط الضغط، وذلك من تراكمات السجج الضام. لا ينقص معدل الحياة المتوقع.

II. الذئب المدفون Mitis: شكل جسمي قاهر يتميز بتظاهرات جلدية ومفصالية بسيطة، وتنتشر الأخيرة على اليدين والقدمين، ولاتردد نسبة حدوث ولادة الخداج.

III. الذئب الصليبي مغرط المرحلة Benign, Hypermobile: اضطراب جسمي قاهر، يتظاهر بفرط حركية شديد للمفاصل، وتظاهرات جلدية بسيطة. قد يتطور التهاب عظم ومفاصل مبكراً.

IV. الذئب السحيمي (Sack) Echymotic: وراثي جسمي قاهر أو متحي، ويؤدي رقة الأدمة الأكثر وضوحاً من جميع الأنواع الأخرى، ومن ثم بروز الشبكة الوريدية التي تحنها. يوجد فرط تمدد بسيط للجلد، مع عدم وجود فرط حركية للمفاصل باستثناء فثرة الطفولة أحياناً، ومن العوامل التي تزيد في المراضة، وتقتص معدل الحياة ولادة خداج والكدمات الجسيمة من الرضوض، وزيادة نسبة حدوث الجدرات وتقرح الأمعاء خصوصاً الكولون، وتقرح الرحم أثناء الحمل، وتقرح الأوعية الكبيرة وتسلخ أم الدم الأهرية والنشبة. بسبب نصح المرضى بتجنب الحمل، وتجنب الفعاليات مثل الحذف على البوق، التي تزيد الضغط داخل القحف فتتبعه مناوراة فالسافا، وتخفيف الرض للجلد. تضم العيوب المحددة خذوفات متعددة أو طفرات نقطية في جين *COL 3 A1* للكولاجين III.

V. الذئب المقرط بالجلد: يتميز بفرط حركية للمفاصل. وفرط مرونة بسيط للجلد، وكدمات متعددة وهشاشة جلدية وندبات. معدل الحياة طبيعي. تم تحديد عوز ليزيل أو أكسيداز في عائلة واحدة مصابة بهذا الاضطراب.

VI. الذئب العيني الجسمي المتخني: يتميز بفرط تمدد المفاصل ونقص مقوية وجنف حجابي وقرنية هشة وقرنية مخروطية. توجد طفسرة السججوتين البنيوي للكولاجين. يفقد المرضى هيدروكسلاز اليزيل *Lysyl Hydroxylase*، الأنزيم الحاسم في الاصطناع الحيوي، حيث يتوسط تشكل الهيدروكسي ليزين الذي يربط للكولاجين. التشخيص قبل الولادة متوفر بقياس فعالية هيدروكسلاز اليزيل في الخلايا الأنوسية. يمكن إثبات التشخيص أيضاً بكشف فعالية هيدروكسلاز اليزيل في مصورات الليف الأدمية المزروعة. قد يستجيب هذا الشكل إلى حمض الاسكوربيك القوي.



(شكل 665-2) طيات متقلبة من الجلد عند رضيع مصاب بهتدل الجلد. لاحظ الشفة العلوية الطويلة والأنف المتجه للأعلى.

الشكل القاهر من هتدل الجلد قد يتطور في أي عمر، وهو سليم عموماً، ويحل أهمية تجميلية بشكل رئيسي. عندما يتظاهر في فترة الرضاعة، قد يترافق مع تأخر نمو داخل الرحم ورحاوة أربطة وتأخر انغلاق اليوافيق. قد يكون لدى الذكور المصابين عانة وأعضاء تناسلية طفلية وشعر غزير في الجسم. قد يحدث أيضاً انتفاخ رئوي وتظاهرات قلبية وعائية بسيطة. بالمقارنة مع الشكل المتخني الأكثر شيوعاً، فإن المرضى عرضة لاختلاطات شديدة مثل فتوق متعددة وهبوط مستقيم وفقدان مقوية الحجاب وتورج السيل المعدي المعوي والسيل لبوي التناسلي وقلب رئوي وانتفاخ رئوي وريح صدرية ونسحق الشريان الرئوي المحيطي، وتوسع أهرري. تضم الملامح الوجهية المميزة شقوق حمية مشرحة للأسفل وأنف مسطح عريض، وأذنان كبيرتان. قد تحدث الشذوذات الهيكلية وتوسر الأسنان وتأخر النمو والتطور. مثل هؤلاء المرضى غالباً مايقصر معدل حياتهم.

إسراضية هتدل الجلد غير معروفة جيداً. تم وصف شذوذات تضم زيادة التعرّب الأنزيمي للإيلاستين، ونقص مستويات مشيط الإيلاستاز ونقص مستويات RNA الرسول للإيلاستين في مصورات الليف.

XI. متلازمة إهلر- دانلوس Ehlers-Danlos Syndrome:

مجموعة غير متجانسة وراثياً من اضطرابات السجج الضام. يبدو الأطفال المصابون طبيعيين عند الولادة، ولكن تتطور فرط مرونة جلدية وهشاشة الجلد والأوعية الدموية وفرط حركية المفاصل. يكس العيب الأساسي بنقص كمي في الكولاجين. تم تصنيف متلازمة إهلر- دانلوس إلى 10 أشكال سريرية.

I. الذئب الوخيه Gravis: اضطراب جسمي قاهر يتميز بولادة خداج محدلة يتمزق الأغشية، وفرط مرونة وهشاشة جلدية

VII. نمط نمط الجلد المتعدد الخلية،

Arthrochalasis Multiplex Congenita:

1. النمط A: وراثي جسمي متنحي يتميز بقصر قامته، وفرط تمدد واضح وخلع للمفاصل، وفرط مرونة معتدلة وقابلية معتدلة لتكدم الجلد. العيب هو فشل تشطر النهاية N لطليعة البينيد لسلاسل طليعة الكولاجين I المحدث بـ Procollagen N-Proteinase وذلك نتيجة طفرة في جين COL 1 A1 التي تؤدي لفقدان موقع التشطر.

2. النمط B: وراثي جسمي قاهر على الأرجح، ويتميز بفراط مرونة جلدية وفرط حركية ملحوظة للمفاصل. الطفرات في جين COL 1 A2 تسبب فقدان موقع تشطر N بروتيناز في سلسلة الكولاجين (I) 2 ألفا - Pro.

3. النمط C: المعروف أيضاً بـ Dermatosparaxis يضم تمزق أغشية باكر، وتأخر انغلاق اليوافخ، وهشاشة ورخاوة جلدية، وسهولة التكدم، وتأخر نمو وقصر الأطراف، وفتق سري وملاحح وجهية مميزة من صغر الفكين والفك وأحضان متورمة بارزة. هذا الاضطراب عائد لفقدان فعالية N بروتيناز.

VIII. نمط التهاب ماحول الأذن Periodontitis: اضطراب جسمي قاهر يتميز بفراط مرونة بسيط للجلد وفرط حركية بسيط للمفاصل وتكدم وهشاشة جلدية معتدلة وندبات شاذة والتهاب شديد ماحول الأسنان مودياً لفقدان باكر للأسنان والعظم السنخي. يوجد نقص في قسم الكولاجين نمط III.

IX. النمط الميكيلي المرتبط بالجنس المتنحي: يتميز بأعران exostoses قوية وزيادة عرض وتقوس العظام الطويلة عند مواقع ارتكاز الأربطة والأوتار، وترقوة قصيرة عريضة وفرط مرونة بسيط للجلد ورتج مثاني مع تمزق عضوي وفتق بطنية وإسهال مزمن. يؤدي نقص نقل النحاس إلى نقص مستوى النحاس المصلي ونقص السيروتولولاسمين المصلي ونقص فعالية أوكسيداز الليزيل الأنزيم المعتمد على النحاس الضروري لربط وتثبيت الكولاجين. لدى مرضى داء Menkes وتهدل الجلد المرتبط بالنحاس تغير باستقلاب النحاس أيضاً وعيب بتشكيل ليفيات الكولاجين، لذلك قد يكون هذان الاضطرابان مثالين عن متلازمة إهلر-دانلوس نمط IX.

X. النمط محتل الفايرونيكتين في السطح: اضطراب جسمي متنحي يتميز بقصور قابل للتصحیح بالفايرونيكتين في تجمع الصفائح وسهولة التكدم وفرط حركية المفاصل وفرط تمدد الجلد.

التشخيص التفريقي: تتخلط متلازمة إهلر-دانلوس مع تهدل الجلد، ولكن تختلف مظاهر الاضطرابين بشكل معتبر. يتنلى

الجلد لدى مرضى تهدل الجلد بشكل طيات فائضة، بينما جلد مرضى إهلر-دانلوس مقطر التمدد ويترحم بسرعة للخلف (إلى مكانه) عندما يتمدد. بسبب الهشاشة الجلدية الملحوظة في متلازمة إهلر-دانلوس، فإن الرضوض البسيطة تؤدي إلى كدمات ونزوف وضعف الشفاء مع ندبات ضمورية مثل ورق السجاعة والتي تكون أكثر بروزاً في الجبهة وأسفل الساقين وفوق نقاط الضغط. الإجراءات الجراحية محفوفة بالخطر حيث أن تنزور الجروح شائع.

XII. الصفرور الكاذب المرن:

Pseudoxanthoma Elasticum:

اضطراب بدني للنسيج المرن يصيب الأدمة والشبكة والجهاز القلي الوعائي.

A. المظاهر السريرية: غالباً ما يحدث بدء المظاهر الجلدية خلال فترة الطفولة، ولكن التغيرات الحديثة بالأفات الباكرة بسيطة، وقد لا تميز. الأفات الجلدية النموذجية (جلد الدجاج المتشرف) لأعرضة، وهي عبارة عن حطاطات صفراء 1-2 ملم متوضعة بتوزع خطي أو شبكي أو لويحات ملتصقة. المواقع المفضلة هي الوجه المعاطف للفتق والتنيات الإبطية والمفبسية والسررة والفخذين والحفر المأخضية والامام مرقبية. عندما تبرز الأفات أكثر يتكسب الجلد قواماً محصلياً، ويتلى بطيات مترهلة غير مرنة. الوجه معفى من الإصابة عادة. آفات الأغشية المخاطية قد تصيب الشفاه والمخاطية الشدية والمستقيم والمهبل. إصابة النسيج الضام للطبقة المتوسطة والبطانية للأوعية الدموية وغشاء بروخ Bruch العيني وشغاف وتامور القلب قد تؤدي إلى اضطرابات في الرؤية وأشرطة شبه وعالية في غشاء بروخ وعرج متقطع واستداد الشرايين الدماغية والإكليلية وارتفاع الضغط الشرياني والنزوف من السيل المعدي المعوي والرحم والسطوح المخاطية. لدى النساء المصابات خطورة وائلة للإسقاط في الثلث الأول من الحمل. تتظاهر الإصابة الشريانية عموماً في فترة البلوغ، ولكن يحدث العرج والختناق في فترة الطفولة الباكرة. لا توجد معالجة فعالة رغم أن العلاج بالليزر قد يساعد في مع النزوف الشبكية.

B. التشخيص المخبري والإمراضية: يدي الفحص النسيجي المرضي أليافاً مرنة مجزأة متورمة ومتكتلة في الثلث الأوسط والأسفل للأدمة. تتلون الألياف إيجابياً بالنسبة للكالكسيوم. الكولاجين في القرب من الألياف المرنة المتغيرة ناقص الكمية ومجزأ إلى ألياف صغيرة. يؤدي التكتل الشاذ للألياف المرنة في الطبقة المرنة الداخلية للشرايين إلى تضيق لمعة الأوعية. ويعتقد أن إفراز غلوكوكورتيكوستيرويد أستيغليكسان شاذ من قبل مصورات الليف،

الحليمية منعد ضمن انتقاب شبه بالنحان في البشرة. تحوي الفوهة المركزية خلايا النهاية مكثفة وبقايا تقرنية، ويبدو أن العملية تمثل إزالة عبر البشرة للكولاجين المتغير. قد يفيد حمض الرينيويك في إنقاص عدد الآفات.

VX. الصفرومات Xanthomas :

انظر الفصل 83-3.

VIX. داء فابري Fabry Disease :

انظر الفصل 83-4.

VIIIX. أمواء عديدات السكريد المخاطية

Mucopolysaccharidosis :

انظر الفصل 85. في العديد من تلك الاضطرابات، من المميز وجود جلد خشن سميك غير مرن خصوصاً في الأطراف، ووجود شعرانية معمة، ولكنها مظاهر غير نوعية. توسع الشعيرات في الوجه والساعدين والساقين ملاحظ في متلازمات شي Scheie وموركيو Morquio. في بعض مرضى متلازمة هانتز: توجد عقيدات مخاطية قاسية مميزة بلون عاجي مع مظهر متعدد لسطحها، متجمعة بشكل لويحات متناظرة في أعلى الجذع والذراعين والفخذين، يحدث بدء هذه الآفات غير المألوفة خلال العقد الأول من الحياة، ومن الملاحظ حدوث الزوال العفوي.

VIIIX. كثرة الخلايا البدينة Mastocytosis :

يضم طيفاً من الاضطرابات التي تتراوح من عقيدات جلدية مفردة إلى ارتشاح منتشر جلدي مع إصابة الأعضاء الأخرى. تتميز كل الاضطرابات بتكدسات الخلايا البدينة في الأدمة. عامل نمو الخلية البدينة، والممكن إفرازه من قبل الخلايا التقرنية يحرض تكاثر الخلايا البدينة، ويؤدي إنتاج الميلانين من الخلايا الميلانية. قد تعود كثرة الخلايا البدينة إلى تغير الاستقلاب الجلدي لعامل نمو الخلية البدينة، ولذلك قد يمثل هذا الداء اضطراب مفرط التصنع أكثر منه ورمي.

A. التظاهرات السريرية: يمكن أن تحدث حكة شديدة عند الأطفال المصابين. العلامات الجهازية لتحرض الهيستامين مثل هبوط الضغط والغثي والصداع وتوب التوهج وتسرع القلب والوزيز والمغص والإسهال تحدث بشكل أكثر تواتراً في الأنماط الأكثر شدة لكثرة الخلايا البدينة. تظاهرات المرض الموضعية والجهازية عائلية جوتياً على الأقل لتحرض الهيستامين والهيبارين من حبيبات الخلايا البدينة، ورغم وجود الهيبارين بكميات هامة في الخلايا البدينة، إلا أنه نادراً ما تحدثت اضطرابات تحسرية. يبدو أن البروستاغلاندين D₂ الموسع الوعائي أو مستقبله يفاقم استجابة التوهج.

وترسبه على سطح الألياف المرنة يؤدي إلى تجزؤ وتكلس الألياف المغلفة. تضم الجينات المؤهبة للصفروم الكاذب المرن جينات ترميز الإيلاستين والفيليرين والتي تشكل غطاء ليفي دقيق حول الإيلاستين، وأوكسيلاز السيزيل الذي يتواسط لتشكيل Desmosines والتي هي عبارة عن روابط متبادلة تجعل الببتيدات العديدة المرنة مستقرة ضمن البنية الليفية. يوجد شكلان للمرض جسدي قاهر وشكلان جسدي متحني. ولكن يميل كل المرضى للاندماج ضمن نمط ظاهري مفرد كلاسيكي يضم الجلد والعين والجهاز القلبي الوعائي مع تعبير مختلف خصوصاً في الاختلاطات الوعائية والعينية.

XIII. المران الثاقب السامسي :

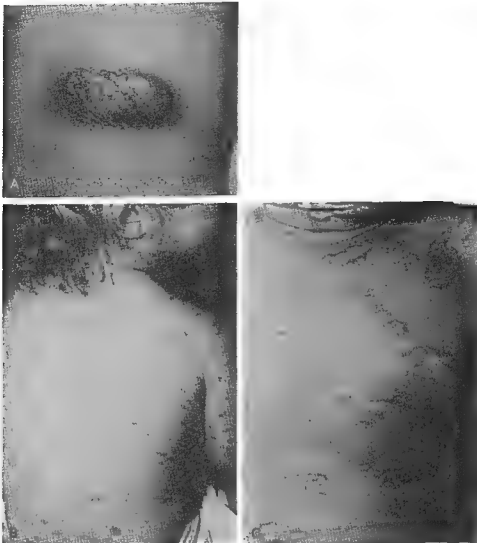
Elastosis Perforans Serpiginosa:

اضطراب جلدي غير مألوف يتألف من حطاطات قاسية تقرنية بلون الجلد بقطر 1-3 ملم متوضعة بنماذج حلقيّة ومقوسّة في الوجه الجانبي الخلفي للعتق والأطراف وأحياناً في الوجه والجذع. يحدث البدء عادة خلال فترة الطفولة واليافع. نسيجياً مرضياً تتألف الحطاطة من منطقة محددة من فرط تنسج بشروي تتصل مع الأدمة الأساسية عبر قناة ضيقة. وهناك مادة مرنة منتبقة من القناة. توجد زيادة عظمى في كمية وحجم الألياف المرنة في الأدمة العليا خصوصاً في الحليمات الأدمية. الشلّوذ البديلي على الأرجح في إيلاستين الأدمة، الذي يحرض الاستجابة الخلوية المؤدية لانتثاق النسيج المرن الشاذ. تحدث حوالي ثلث الحالات بالمشاركة مع تكون العظم ناقص ومتلازمة مارفان والصفروم الكاذب المرن ومتلازمة إهلر-دانلوس ومتلازمة روثمن-تومسون ومتلازمة داون. يحدث أيضاً بالمرافقة مع العلاج بالبنسيلامين. يضم التشخيص التفريقي السعفة الجلدية والحبيبيوم الحلقي الثاقب وداء الكولاجين الثاقب الارتكاسي والحزاز المسطح والطفح الزاحف Creeping وتقرن الجلد الثفني لم Mibelli. المعالجة غير فعالة، ولكن الآفات لأعرضية وتزول عفوية.

IVX. داء الكولاجين الثاقب الارتكاسي :

Reactive Perforating Collagenosis:

يتظاهر عادة في فترة الطفولة المبكرة مع حطاطات صغيرة في المناطق الظهريّة لليدين والساعدين والرفقنين والركبتين، وأحياناً في الوجه والجلد. الحالة عائلية غالباً، وقد تورث بنموذج وراثي جسدي متحني. خلال فترة عدة أسابيع تزداد الحطاطات حجماً حتى 5-15 ملم وتترس وتنتور سداة تقرنية في المركز. وتزول الآفات عفوية في فترة 2-4 أشهر تاركة بقعة ناقصة الصباغ، أو ندبة. قد تحدث الآفات بشكل مجموعات، وقد يحدث ارتكاس كوبر الخطفي، وقد تشكل استجابة للحوادث الباردة أو الرض السطحي مثل المسحجات ولدغ الحشرات وآفات العد. نسيجياً مرضياً، الكولاجين في الأدمة



الشكل (665-3) A: ورم مغرد للخلاية البدينة نفاطى جزئياً. B: آفات حطاطية مفرطة الصباغ للشري قصباهى بيدي بعضها وهجاً محيطياً. C: لويحات مرتشحة للشري الصباهى.

الفقاعة الناكسة والوجحات والحبيوم الأصفر الشباني. غالباً ما تزول أورام الخلايا البدينة عفوياً خلال فترة الطمولة الباكرة، ويمكن استئصال الآفات المؤعجة، ولاتعود للنكس. ونادراً ما تتطور آفات جلدية متعددة.

الشري الصباغي *Urticaria Pigmentosa* هو الشكل الأكثر شيوعاً لداء كثرة الخلايا البدينة، ويحدث بشكل رئيسي عند الرضع والأطفال. قد توجد الآفات عند الولادة، وغالباً ما تظهر بشكل مجموعات خلال الأشهر الأولى للقاتل من الحياة إلى عمر الستين. في بعض الحالات تستراجع الآفات الفقاعية أو الشروية الباكرة، لتكس ثانية في نفس الموقع إلى أن تصبح ثابتة ومفرطة التصبغ، وفي حالات أخرى الآفات البدينة

أورام الخلايا البدينة *Mastocytomas* آفات مفردة تقيس 1-5 سم قطراً. قد توجد الآفات عند الولادة، أو تحدث أثناء فترة الرضاعة في أي موضع، لكن للمواقع المفضلة هي المعصم والحنق والجذع. قد تتظاهر الآفات بشكل انتبارات *Wheals* أو فقاعات ناكسة سريعة الزوال وينفى الوقت، لكن تتطور لويحة مرتشحة مطاطية وردية أو صفراء أو سمراء في موقع الانتبار أو الفقاعة (شكل 665 - 3A). يكسب سطح الأدمة قواماً شبيهاً بقشر البرتقال، وقد يبرز فرط التصبغ. قد يؤدي ضرب أو رض العقيدة إلى الشري (علامة داريه *Darier*) نتيجة تحرر الهيستامين الموضعي، ونادراً ما توضح العلامات الجهازية لتحرر الهيستامين. يضم التشخيص التفريقي القوياء

قد تؤدي إصابة السيل المدي العوي إلى إسهال وإسهال دهني. قد تكشف الارتشاحات المعاطية بالدراسات الظليلة بالباريوم أو بخزعة المعى العقي، وأيضاً تحدث القرحة الهضمية. تم وصف حدوث الضحمة الكبدية الطحالية نتيجة ارتشاح الخلايا البدينة والتليف، كما تكثر الخلايا البدينة في العقد المعاطية والكلتيين والشحم حول الكظر ونقي العظم. الشفوذات في الدم المحيطي مثل فقر الدم وكثرة الكريات البيض وكثرة الحمضات ملاحظة في حوالي ثلث المرضى.

٤. المعالجة: يمكن إثارة التوهج بالحمامات الحادة والفرك العنيف للجلد وأدوية معينة مثل الكودئين والأسبرين والمورفين والأثروبين والكحول و Tubocurarine والبولي ميكسين B، ومن المنصوح به تجنب العوامل المحرضة. بالنسبة للمرضى العرضيين قد يكون لمضادات الهيستامين الفموية دوراً ملطفاً. مضادات مستقبلات الهيستامين H_1 هي الأدوية البديلة المتعارفة للعلامات الجهازية لتحرر الهيستامين، وفي حال عدم نجاح مضادات مستقبلات الهيستامين H_1 قد تفيد مضادات مستقبلات الهيستامين H_2 في ضبط الحكة أو فرط إفراز المعدة. العوامل الفموية المثبتة للخلايا البدينة مثل كرومولين الصوديوم والكيوتيفين قد تكون فعالة أيضاً.

مفرطة التصبغ. يخمد التحوصل بعمر السنتين عادة. تتراوح الآفات بالحجم بين عدة ملمترات وعدة سنتيمترات، وقد تكون بقعية أو حطاطية أو عقيدية، وتختلف لونها من أسمر أصفر إلى بني شوكولاتي وغالباً ماتكون لها حواف غير واضحة تماماً (الشكل 665-3B). الآفات العقيدية الأكبر قد يكون لها مظهر قشر البرتقال المميز مثل أورام الخلايا البدينة (شكل 665-3C). آفات الشرى الصباغي قد تكون متفرقة أو عقيدية، وغالباً ذات توزع متناظر. وتصف الإصابات أحياناً عن الراضين والأخصمين والوجه، كما تعف عن الأغشية المخاطية. يمكن أن يشار الظهور السريع للحمى والالتهابات استجابة للضرب العنيف للآفة، كما أن الكتوية الجلدية Dermographism شائعة في الجلد السليم بين الآفات. يمكن أن يلبس الشرى الصباغي مع الطفوح الدوائية والتضرر الصباغي مابعد الالتهاب والجيروم الأصفر الشباني والوحشات الاصطناعية والنمشات والأورام الصفرة والشرى المزمن ولذغات الحشرات والقرباء الفعاقية.

B. الإنذار، الإنذار جيد، حيث يحدث الروال العفوي في حوالي 50٪ من المرضى عند البلوغ، وزوال جزئي عند 25٪ في مرحلة البلوغ. نسبة حدوث التظاهرات الجهازية قليلة جداً.

C. حذاء حُفرة الظلّيا البدينة الجلدي المنتشر Diffuse Cutaneous Mastocytosis، يتميز هذا المتنوع بإصابة منتشرة أكثر منها آفات مفرطة الصباغ متفرقة. المرضى المصابون طبيعياً عادة عند الولادة، وتطور مظاهر الاضطراب بعد الأشهر الأولى للقتال من الحياة. وفي أحوال نادرة قد تتظاهر الحالة بحكة معممة شديدة مع غياب تغيرات جلدية مرئية. عادة مايلو الجلد ممسكاً وردياً-أصفر وحشاً وذو ملمس عجيني ومظهر يشبه قشر البرتقال. تزداد تغيرات السطح في المناطق الانتنائية. من الشائع حدوث الفقاعات الناكسة والحكة المعندة ونوب التوهج وكذلك الإصابة الجهازية.

توسع الشعريات اليمى الإنفاخي هو متغير آخر يتألف من بقع مفرطة التصبغ متوسعة الشعريات متوسعة عادة على الجذع. ولاتصبح هذه الآفات شروية عند صربها، هذا الشكل ملاحظ عند البعان والبالغين بشكل رئيسي.

D. حُفرة الظلّيا البدينة الجهازية Systemic Mastocytosis، يتميز هذا الاضطراب بزيادة شاذة في عدد الخلايا البدينة في نسيج آخر غير الجلد، يحدث في حوالي 5-10٪ من مرضى كثرة الخلايا البدينة، وهو أشيع عند البالغين منه عند الأطفال. قد تكون الآفات العظمية صامتة، ولكنها تكشف شعاعياً كمناطق عظمية متصلة أو تنقب عظمي خصوصاً في الهيكل الجذعي.

الفصل 666 أمراض النسيج تحت الجلد Diseases of Subcutaneous Tissue

تتميز الأمراض التي تصيب النسيج تحت الجلد بنخر و/أو التهاب، وقد تحدث إما كحذية بدئية أو استجابة ثانوية لحرضات متنوعة أو لحذيات مرضية. من سوء الحظ لايمكن تمييز كل الاضطرابات بالتغيرات النسيجية المرضية، والتي قد تعكس مرحلة الآفة عند زمن إجراء الخزعة. تضم المعايير التشخيصية الرئيسية مظهر وتوزع الآفات والأعراض المرافقة ونتائج الدراسات المخبرية والقصص المرضية والعوامل المحرضة خارجية المنشأ.

I. الضمور المحدث بالكورتيكوستيروئيد :

Corticosteroid -Induced Atrophy:

حقن الكورتيكوستيروئيد داخل الأدمة يمكن أن يؤدي إلى ضمور عميق مترافق مع تغيرات صباغية سطحية وتوسع شعريات. تحدث تلك التغيرات بعد أسبوعين من الحقن، وقد تدوم عدة أشهر. المنطقة الدالية هي الأكثر عرضة لهذا الاختلاط (انظر الفصل 665).

II. التهاب السبلة الشحمية Panniculitis:

التهاب النسيج تحت الجلد الشحمي الليفى قد يصيب بدياً فصيصاً شحمياً، أو بشكل بديل الحاجز الليفى الذي يقسم الفصيصات الشحمية. التهاب السبلة الشحمية الفصيصى الذي يعف عن إصابة السرير الوعائى تحت الجلد يضم التهاب السبلة الشحمية عقب السترويدات، أو الذآب الحمى، الحمى، والتهاب السبلة الشحمية الشحمية العقيدى الناكس غير التفقيصى (متلازمة وير-كريستيان Weber-Christian)، والتهاب السبلة الشحمية البكراسى، وعوز α_1 - أنتى تريسين، والتهاب السبلة الشحمية بالبرد، والتعر الشحمى تحت الجلد عند الولادة، والتصلب الجلدى الوليدى، والساركويد تحت الجلد، والتهاب السبلة الشحمية المصنوع. يحدث التهاب السبلة الشحمية الفصيصى مع التهاب الأوعية فى الحمى الجاسفة وأحياناً كمنظهر لداء كرون (انظر الفصل 337-2). التهاب السبلة الشحمى الحاجر، والذي يعف عن السرير الوعائى، قد يلاحظ فى الحمى العقدة والبلى الفيزيولوجى الشحماني وصلاية الجلد (انظر الفصل 661) والمحبسوم الحلقى تحت الجلد (انظر الفصل 665). التهاب السبلة الشحمية الحاجر الذى يضم التهاب الأوعية يوجد بشكل رئيسى فى التهاب الأوعية مجرى الكريات البيض Leukocytoclastic والتهاب الشرايين العديد العقيدى (انظر الفصل 167-3).

التهاب السبلة الشحمية عقب السترويدات ملاحظ عند الأطفال الذين يتناولون كورتيكوستيروئيد عالي الجرعة موعياً لفترات قصيرة وعادة من أجل الحمى الرئوية. خلال 1-2 أسبوع بعد إيقاف الدواء، قد تظهر عقيدات متعددة تحت الجلد فى الجذع واليدين والذراعين. تتراوح العقيدات فى الحجم بين 0.5-4 سم وهي حمامية أو بلون الجلد، وقد تكون حاككة. آلية الارتكاس الالتهابى فى الشحم غير معروفة. المعالجة غير ضرورية، حيث أن الآفات تخدم عفوية خلال فترة أشهر بدون تدب.

يتظاهر الذآب الحمى العقيق (التهاب السبلة الشحمية بالذآب الحمى) بوحدة أو عدة عقيدات أو لويحات قاسية محددة بوضوح تقىس بين مستمر واحد إلى عدة سنتمترات قطراً، وأكثر ما توضع فى الوجه والإليتين والأطراف القريبة. قد تحدث هذه الحالة عند مرضى الذآب الحمى الجهازى أو القريصى، وقد تسبق أو تلتظور آفات جلدية أخرى. الجلد المغطى طبيعى عادة، وقد يكون حمامياً ضموراً حولياً (تكلياً) أو مسطوطاً. قد تكون الآفات مؤلمة ومقرحة. عند الشفاء يبقى بشكل عام انخفاض ضحل أو نادراً قد تحدث مناطق وردية ناعمة من ضمور الجلد. التغيرات النسيجية المرضية مميزة، وقد تسمح بوضع التشخيص فى غياب الآفات الجلدية الأخرى للذآب الحمى. نتائج الشريط الذآبى واختبار الأضداد المضادة للنوى إيجابية عادة. تميل العقد للاستمرار ولكن قد تستجيب

لمضادات الماريا أو للكورتيكوستيروئيد موعياً أو حقناً داخل الآفة أو فى الحالات الموهنة للعوامل المثبطة للمناعة مثل الآزاثيوبرين أو السيكلوفوسفاميد. من الهام أيضاً تجنب التعرض للشمس والرض.

قد يتظاهر عوز ألفا 1- أنتى تريسين بمناطق تشبه التهاب النسيج الخلوى أو عقيدات حمراء مفضة فى الجذع أو الأطراف القريبة (انظر الفصل 357-6). تميل العقد للقرح عفوية مع سيلان سائل زيتى أصفر. الرض عامل محرض عند بعض المرضى. الأفراد المصابون لديهم عوز شديد متمثل الأمشاج، ونادراً عوز جزئى فى ألفا 1- أنتى تريسين المثبط للبروتيناز الذى يبطئ فعالية التريسين وفعالية الإيلاستاز وسيرين بروتيناز والكولاجيناز والعامل VIII والكاليكرين. بشكل معتبر قد يترافق التهاب السبلة الشحمية مع الفعاض النسخى الشامل والتهاب الكبد الالتهابى والتشمع والتهاب الأوعية الجلدية المستمر والشرى التماسى بالبرد والوذمة الوعائية المكتسبة. يمكن تأسيس التشخيص بنقص مستوى فعالية α_1 - أنتى تريسين المعلىة ولكن بسبب سلوك البروتين كمتفاعل للطور الحاد acute-phase reactant، فقد يرتفع المستوى بشكل غير منطقي خلال الهممة الحادة من التهاب السبلة الشحمية. يستجيب بعض المرضى للدايسون أو تريسين ركازة مضط البروتيناز ألفا 1 المشتقة من متبرعين عسولين.

يتظاهر التهاب السبلة الشحمية البكراسية بشكل شائع فى النواحى أمام الغنوب والفتلين والإليتين بشكل عقد حمامية مفضة قد تكون متموجة وأحياناً مع سيلان مادة زيتية مصفرة. غالباً ما يتظاهر عند الذكور الكحوليين، لكن قد يحدث أيضاً عند مرضى التهاب البكراس نتيجة حصيات صفراوية أو مرض بطنى، أو عند تمزق الكيسات الكاذبة البكراسية أو الكارسينوما الغدنية القنوية البكراسية أو كارسينوما الخلية العنينة البكراسية. قد تضم المظاهر المرافقة اعتسلال مفاصل، والتهاب الغشاء الزليلي خصوصاً فى الكاحلين، وكثرة الحمضات والتهاب معصليات عديدة وآفات عظمية استحالالية مؤلمة مع نخر النقي. تتألف التغيرات المجهرية من بؤر متعددة من نخر شحمى نموي خلايا شبيهة ghost Cells مع جدران سميكة مبهمه وبدون نوى. توجد رشاحة النهائية عديدة الأشكال محيطة بمناطق النخر الشحمى. إمرضية التهاب السبلة الشحمية متعددة العوامل، منها تحريم الأنزيمات الحالة للدم من ليباز وتريسين وأميلاز إلى الدوران، مسببة أدنية غشاء الخلية الدسمة وانحلال شحمى داخل خلوى. لكن لا يوجد علاقة بين حدوث التهاب السبلة الشحمية والتركيز المعلى للأنزيمات البكراسية.

النخر الشحمى تحت الجلد هو اضطراب التهابى للنسيج الشحمى يحدث بشكل رئيسى فى الأسابيع الأربعة الأولى من الحياة عند ولدان بتمام الحمل، وفوى الحمل المديد. قد يكون لدى الرضع



الشكل (1-666): ارتشاح عقدي لعمى - أرجواني في جلد الظهر محدث بنشعر شمعي تحت الجلد.

التصلب الدهني تحت الجلد الوليدي Sclerema Neonatorum
اضطراب غير شائع للنسيج الشحمي يأتي بشكل مفاجئ عند الرضع الخدج المرضى بشدة بشكل جساءة جلدية خشبية منتشرة يبعث مصفرة. يصبح الجلد المصاب ذا قوام حجري، بارد، غير انطباعي. يشبه الوجه مظهر القناع، وقد تتحدد حركة المفاصل بسبب عدم قابلية الجلد للامتداد. تتألف التغيرات النسيجية المرضية من زيادة حجم الخلايا الشحمية وزيادة عرض حواجز النسيج الضام الليفى. بالمقارنة مع النخر الشحمي تحت الجلد، الميل أكثر للانتشار معه، لا يوجد نخر شحمي أو التهابي أو خلايا عرطلة أو بلورات الكالسيوم. يترافق التصلب الدهني تحت الجلد الوليدي دائماً تقريباً مع مرض خطير مثل الخنك ومرض قلبي وشذوذات خلقية متعددة أو هبوط الحرارة. مظهر التصلب الدهني تحت الجلد عند رضيع مريض يجب أن يشار إليه كعلامة إنذارية سيئة. تعتمد النتيجة على استجابة الاضطراب الأساسي للعلاج.

المصابين قصة اختناق حول الولادة، أو مخاض وولادة عسرين. الآفات النموذجية عبارة عن عقيدات أو لويحات لاعرضية حمامية إلى بنفسجية ومطاطية إلى قاسية متوضعة على الخدين والإليتين والطهر والفخذين وأعلى الذراعين (الشكل 1-666). قد تكون الآفات بؤرية أو واسعة، وعموماً لاعرضية، على الرغم من إمكانية كونها ممتدة أثناء الطور الحاد. التغيرات النسيجية المرضية مشخصة ومؤلفة من نخر شحمي ورشاحة حلوية حيويومية مكونة من المعاويزات والتاسجات والخلايا العرطلة متعددة النوى ومصورات الليف وفلوح مترتبة بشكل شعاعي من الغليسيريدات الثلاثية البلورية ضمن الخلايا الشحمية والخلايا العرطلة متعددة النوى. ترسبات الكالسيوم موجودة بشكل شائع في مناطق النخر الشحمي. قد يعود النخر الشحمي عند الرضع لأذية بنقص التروية ضمن ظروف متنوعة مثل ما قبل الإرجاج الوليدي، ورض الولادة، والاختناق وهبوط الحرارة المديد، ولكن عند العديد من الرضع المصابين، لا توجد عوامل محرضة محددة. قابلية التعرض عاكدة للاختلافات في تركيب النسيج تحت الجلد للرضع الصغار والرضع الأكبر والأطفال والبالغين. يتصلب الشحم الوليدي في الحرارة العالية نسبياً بسبب تركيزه العالي نسبياً من الحموض الدسمة المشبعة عالية درجة الذوبان high-melting-point مثل حمض Palmitic وحمض Stearic.

تزول الآفات اللامتخلطة عفوياً خلال أسابيع لأشهر، عادة بدون تدب أو صمور. قد يحدث ترسب الكالسيوم أحياناً ضمن مناطق النخر الشحمي، وقد يؤدي أحياناً لتمزق وسيلان مادة سائلة. هناك اختلاط نادر لكنه مهدد للحياة هو فرط كلس الدم. يأتي هذا الاختلاط بعمر 1-6 أشهر مع وزن وضعف تغذية وإقياء وفشل نمو وهياج واختلاجات وقصر مسافة Q-T أو قصور كلوي. مصدر فرط كلس الدم مجهول، لكن يفترض وجود ارتشاش عظمي رائد من خلال المستويات المرتفعة من البروستاغلاندين E أو زيادة القنص المعوي للكالسيوم عبر إنتاج خارج كلوي غير منظم لـ 1,25- دي هيدروكسي فيتامين د من قبل البالعات في الرشاحة الحيويومية. يمكن أن يلبس النخر الشحمي تحت الجلد مع التصلب الدهني تحت الجلد الوليدي والتهاب السلية الشحمية والتهاب النسيج الخلوي والأورام الدموية. عما أن الآفات محدثة لذاتها، فإن العلاج غير مطلوب للحالات غير المختلطة. الرشافة بالإبرة للآفات المتموجة قد تمنع التمزق والتشدب التالي. يهدف علاج فرط كلس الدم إلى تعزيز الطرح الكلوي للكالسيوم عبر الإماهة واستعمال الفيوروسيميد وتخفيف السوارد الغدائي من الكالسيوم والفيتامين د. يمكن إتقاص امتصاص الكالسيوم المعوي وتغيير استقلاب الفيتامين د عبر استعمال الكورتيكوستيرويدات.

أكثر ما يحدث للجلد الشحمي الجفري عند الإناث أكثر من الذكور، ويبدأ عموماً خلال العقد الأول من الحياة. يوجد فقدان متناظر تدريجياً للنسيج تحت الجلد. رغم أن مواضع فقدان غير متجانسة، إلا أنه قد يحدث فقدان الشحم بشكل رئيسي في الجذع والأطراف ويعف عن الوجه، أو يحدث في الأطراف ويعف عن الوجه والجذع، أو يحدث في الأطراف والإليين. يضم المتنوع الأكثر شيوعاً فقدان شحم الوجه والنصف الأعلى من الجسم، ويتبع عنه وجه جفني (شبيه بالجيفة) cadaverous، وعدم تناسب واضح بين نصفي الجسم الأعلى والأسفل غط وير ميتشل (Weir-Mitchell). في بعض الحالات توجد في نفس الوقت ضخامة للشحم تحت الجلد في الجزء الأسفل من الجسم: أنماط (Viard و Laignel-Lavastine) والبعض الآخر يتميز ببخل شحمي شقي متوضع في نصف واحد من الوجه أو الجسم. لا يسبق فقدان النسيج الشحمي بطور نهائي، ويؤدي لفحص النسيج الشحمي المرضي فقط غياب النسيج الشحمي تحت الجلد. يوجد لدى بعض المرضى نقص متممة الدم (٧ و C) ومررض كلوي مزمن، خصوصاً التهاب الكبد والكلية المزمنة الوعائي الشعري الغشائي المتقدم، واضطراب استقلاب الفلوكوز وسنود مستويات الدم الكلية. سبب هذا الاضطراب غير مفهوم، ولا توجد معالجة فعالة، رغم أنه من الحكمة تخفيف الوارد الغذائي من اللبسم والكاربوهيدرات. قد يكون الخلل الشحمي المعمم خلقياً (متلازمة Berardinelli-Seip) أو مكتسباً (متلازمة Seip-Lawrence).

الخلل الشحمي المعمم الخلقى هو اضطراب متقدم متعدد الأجهزة وراثي جسمي متحسي. الظاهرة المبكر هي فقدان معمم للشحم الحشوي ونغم الجلد، وقد يوجد عند الولادة أو خلال فترة الرضاعة. تضم التغيرات الجلدية المرافقة أوردة سطحية بارزة وشعرانية وشعر فروة غزير ملتف والشواك الأسود (الزنجاري). المرضي لديهم متلازمة ابتنائية anabolic مع شية نهم وتوسع النمو الهيكلية المودي إلى طول قائم وتصلب هيكلية ومفاصل ضخمة خصوصاً في اليدين والقدمين، وتوسع نحو العضلات مودياً إلى تبايز البطن، واعتلال عضلة قلبية ضخامي. الضخامة المبكرة للأعضاء التناسلية والشاعر العقلي والشلل الشقي تظاهرات شائعة. المقاومة للأنسولين موجودة عند الولادة. يتطور فرط شحوم الدم وفرط أنسولين الدم والداء السكري غير الكيتوني المقاوم للأنسولين، وذلك بشكل تدريجي وينعكس بضخامة الكبد المخذلة بالارتشاح الشحمي والتنشع. قد تكون المستويات الفعلية لهرمون النمو طبيعية، ولكن قد يكون إفرازه استجابة للمحرضات مضطرباً. العوامل المحركة مانتت الهادية غير الموجودة بالبالا تم تحديدها عند المرضي للمصابين، وبالتالي تم اقتراح فقدان تنظيم مانتت الهاد. قد تكون المشكلة الأساسية هي عيب في مستقبلات الأنسولين أو مابعد المستقبلات. يسبق الشكل المكتسب عرض غير محدد أو إثنان. تلبو الإراضية بأنها تخريب مناعي ذاتي

قد يحدث التهاب السيلة الشحمية بالبرد بشكل آفات موضعية عند الرضع بعد تعرض مديد للبرد خصوصاً في الخدين، أو بعد تطبيق مديد لمادة باردة مثل مكعب ثلج أو كيس ثلج لأي منطقة من الجلد. قد تحدث عقيدات أو لويحات حمامية إلى مزرقه جاسنة غير محددة بوضوح، وذلك خلال ساعات لعدة أيام من التعرض للبرد، وتستمر فترة 2-3 أسابيع، وتنشف بدون عقايل. من الشائع نكس الآفات، ومنه أهمية تنقيف الأهل حول علاج هؤلاء المرضى. يبدي الفحص النسيجي المرضي رشاحة من اللغفاويات والناسحات حول الأوعية الدموية عند الوصل الأدمي - تحت الأدمي وذلك باليوم الثالث، وقد تنزق بعض الخلايا الشحمية تحت الجلد وتندمج ضمن نسي كسبة. قد يلبس التهاب السيلة الشحمية بالبرد مع التهاب النسيج الخلوي للوجه المحدث بالمستدمية النزلية غط b. بخلاف حالة التهاب النسيج الخلوي الشدي buccal Cellulitis، قد تكون منطقة الإصابة باردة باللس، والمرضى لاجموي. الشرث (Chilblain, Perneo) هي حالة آذية برد حادة أو مزمنة متميزة بعقيدات أو لويحات متوزمة موضعية متناظرة حمامية إلى أرجوانية في مناطق التعرض للبرد، وهي نموذجياً متناظرة النهايات (نهاية الأيدي، الأقدام، الأذنين، الوجه) (الفصل 71). تتطور الآفات خلال 12-24 ساعة بعد التعرض للبرد، وقد تترافق مع حكة وحس حرق أو ألم. تشكل النفاطة والتقرح نادران. النسيج الوعائي للشرينات العائد للتعرض للبرد مع نقص أكسجة الدم التالي له والرشاحة الانتهاية الموضعية وحيدة النوى حول الأوعية، هما المسؤولان عن المرض. عضلة الصقيع العائدة للتعرض للبرد الشديد مؤلمة وتصيب نسيجاً مرضياً الأدمة والبشرة والشحم تحت الجلد. الآلية المرضية لالتهاب السيلة الشحمية بالبرد قد تشابه مع النخر الشحمي تحت الجلد مع اليل الزائد لتصلب الشحم عند الرضع بالمقارنة مع الأطفال الأكبر والبالغين، وذلك نتيجة النسبة الأعلى من الحموض الدسمة المشبعة في الشحم تحت الجلد عند الرضع.

ينتج التهاب السيلة الشحمية الصناعي عن حقن تحت الجلد لمادة أجنبية بشكل ذاتي أو بواسطة شخص آخر، وتضم الأنماط الأكثر شيوعاً مواد عضوية مثل الحليب أو البراز والأدوية مثل الأفيونات opiates أو البنزازوسين ومواد زيتية مثل زيت معدني أو بارافين ويوفيدون كيمائي تركيبي. قد تلاحظ لويحات جاسنة وقروح وعقيدات تصبح متمعة ونازحة. الصورة النسيجية المرضية متنوعة معتمدة على المادة المحقونة، ولكن قد تضم وجود بلورات كاسرة للضوء، وكيمات زيتية محاطة بتليف و التهاب ولترتكس النهائي حاد مع نخر شحمي. تعف الإصابة نموذجياً عن الأوعية.

III. الخلل الشحمي Lipodystrophy

وهي عدة حالات نادرة متراكمة مع فقدان النسيج الشحمي بتوزع جزئي أو معمم.

وتفرز كمية بسيطة من سائل لزج، والذي عند تغيره بالتهضبات الدقيقة ينتج رائحة الجسم المميزة. بعض اضطرابات هذين النوعين من الغدد العرقية متشابهة وراثياً مريضاً بينما البعض الآخر مميز لأحد النوعين.

١. عدم التعرق Anhidrosis:

ينتج عدم التعرق العصبي عن اضطرابات في السبيل العصبي من المركز المنظم في الدماغ إلى الألياف العصبية الصادرة المحيطية التي تنشط التعرق. الاضطرابات في هذه المجموعة، المتميزة بعدم تعرق معصب، تضم أورام ما تحت المهاد، وأذية أرضية البطين الثالث. قد تؤدي آفات الجسر أو البصلة إلى عدم تعرق نفس الجانب من الوجه أو الحنق وعدم تعرق نفس الجانب أو بالجانب المقابل من بقية أنحاء الجسم. الاعتلالات العصبية المحيطية أو القطعية الحديثة بالجذام والداء النشواني والداء السكري والشهاب الأعصاب الكحولية وتكهف النخاع، قد ترافق مع عدم تعرق الجلد المصعب. تترافق الاضطرابات في الجملة الذاتية المتنوعة أيضاً مع تغير في وظيفة الغدد العرقية المفرزة Eccrine.

عند مستوى الغدة العرقية فإن الأدوية مثل الأتروبين والكوبولامين المضادة للكولين قد تشل الغدد العرقية. الانسداد الحاد بالباريتورات أو الديازيبام يؤدي لنحس الغدد العرقية، وبالتالي عدم تعرق مع أو بدون احمرار وفقاعات. الغدد المفرزة غالبية بشكل كبير في كامل الجلد، أو أنها موجودة في منطقة محددة عند مرضى عسر تنسج الوريقة الظاهرة عديم التعرق، والقياب الخلفي الموضع للغدد العرقية على التوالي. الاضطرابات الارتشاحية أو المعربة التي قد تؤدي لظهور في الغدد العرقية بالضبط pressure أو التندب، تضم صلبة الجلد واعتلال جلد النهايات الضموري المزمن، والتهاب الجلد الإشعاعي والحروق وداء جوهرن والورم النقوي المتعدد والمفوما. انسداد الغدد العرقية قد يحدث في الدخنيات وعدد من الاضطرابات الانتهائية ومفرطة التقرون مثل السمك والصداف والحزاز المسطح والفقاغ وتقرن الجلد الثنائي والتهاب الجلد الثنائي والتهاب الجلد الزهمي (التي). إغلاق مسام العرق sweat pore قد يحدث مع عوامل موضعية مثل أملاح الألمنيوم والزركونيوم والفورم ألدهيد وغولتاريل ألدهيد.

اضطرابات مختلفة مترافقة بعدم تعرق باليات مجهولة تضم التحفص والتسمم بجرعة عالية من الرصاص أو الزرنيخ أو الثالوم أو الفلورين أو المورفين واليوريبا والتشمع واضطرابات غدية صماوية مثل داء آديسون والداء السكري والبيئة النظفة وفقر نشاط الدرق وحالات وراثية مثل داء فابري ومتلازمة Franceschetti-Jadassohn التي تضم مظاهر السلس الصباغي وعسر تنسج الوريقة الظاهرة عديم التعرق وفقدان التعرق العائلي مع التهاب التيه العصبي.

للتسج الشحمي المؤدي إلى متلازمة ابتنائية مع داء سكري مقاوم للأنسولين. عندما يتعمم فقدان الشحم، فإن المرض يشبه الشكل الخلفي على الرغم من ميل المظاهر الابتنائية لكونها أقل بروزاً. قد يعيد الـ Pimozide وهو حاصر دوپامي انتقائي أو الـ Fenfluramine وهو مماثل سيرتوني، عند بعض المرضى. من الصعب ضبط الداء السكري بالأنسولين، وهذا لا يؤثر على سير الحثل الشحمي ويعتبر مضاد استطباب عند بعض المؤلفين. تطعيم الدمس الغذائي لاستهلاك القدرة عامل أكثر أهمية وفعالية.

الحثل الشحمي الموضع حالة أساسية يتظاهر بشكل ضهور حلقفي في الكاثلين وانخفاض شبه بالشريط نصف دائري يقس 2-4 سم قطر، في المحدثين وبارداً في البلى وأعلى المعب وذلك بشكل لويحة منخفضة مزرقه منتشرة بشكل نابذ مع حافة حمامية. يحدث هذا الشكل بشكل مسيطر عند أطفال اليابان.

الحثل الشحمي الأنسولي يحدث عادة حوالي بعد 6 أشهر - 2 سنة من البدء بجرعات عالية نسبياً من الأنسولين. الفترة أو الانخفاض المحدد بوضوح عند موقع الحقن مشاهد نموذجياً، على الرغم من إمكانية امتداد فقدان الشحم لما بعد موقع الحقن، مؤدياً إلى لويحة كبيرة منخفضة. تظهر الحفرة نقعاً واضحاً أو غياباً للتسج تحت الجلد بدون التهاب أو تليف. في بعض المرضى، تحدث الضخامة سريريًا. في بعض الحالات، يستبدل الكولاجين في منتصف الأدمة بحلايا شحمية ضخامة بالمقاطع التسجية المرضية. قد تكون آلية الحثل الشحمي الأنسولي ارتكاساً متصالباً لأضداد الأنسولين مع الخلايا الشحمية، وتبين ذلك بعد تناقص نسبة حدوث هذه الحالة منذ الاستخدام المنتشر للأنسولين فائق النقية. قد يمنع حدوث الآفات بتغيير متواتر لمواقع الحقن.

الفصل 667 - اضطرابات الغدد العرقية Disorders of the Sweat Glands

لعدد المفرزة (الشاحنة) Eccrine glands موجودة في كامل سطح اجسم تقريباً، وتقوم بذور أساسي في تبريد الجسم عبر تبخر الماء الموحود في العرق. نس لعدد علاقة بشرية مع الجريبات الشعرية، وتفرز كميات كبيرة نسبياً من عرق سائي بدون رائحة. بالمقارنة فإن الغدد المفرزة Apocrine محدودة في الإبط والجلد لشرجي. إنساني ولعدد الثديية والعدد الصملاعية للآدن، وغدد مول Moll في الأحصاء، ومناطق متقاة من الوجه والفروة. تدخل قناة العدة المفرزة إلى الجريب الشعري الزهمي عند مستوى القمع،

بينما يكون عدم التعرق تاماً فإنه في بعض الحالات والتي تبدو سريعاً كأنعدام تعرق ما هي فعلياً إلا نقص تعرق محدث بعلم تعرق العديد وليس كل الغدد المفرزة Eccrine. بشكل ممرض يحدث فرط تعرق موضع لبقائي الغدد العرقية الوظيفية خصوصاً في مرضى الداء السكري والدخنيات. الاختلاط الرئيسي لعدم التعرق هو فرط الحرارة المشاهد خصوصاً في عصر تنسج الوريقة الظاهرة عليهم التعرق أو عند الحدج الأصحاء أو الولدان بتنام الحمل الأصحاء الذين لديهم غدد عرقية غير ناضجة.

II. فرط التعرق Hyperhidrosis.

اضطرابات عديدة قد تترافق مع زيادة ارتشاح الغدد العرقية المفرزة Eccrine قد تصنف أيضاً إلى آليات عصبية بسبب شدوذ في السبل من المراكز العصبية المنظمة إلى الغدد العرقية، وإلى آليات غير عصبية عبر تأثيرات مباشرة على الغدد العرقية (الجدول 667-1). التعرق الزائد في الراشدين والأخصصين استجابة للمحرضات العاطفية (فرط التعرق الراحي الأخصص) قد يستجيب إلى منقوعات soaks غلوتاريك ألدهيد 10٪، أو كلورايد الألنيوم 20٪ في إيتانول لامائي مطبق تحت ضماد كيمي لمدة ساعات، أو المعالجة الأيونية مع مضادات الكولين، أو لإجراء قطع السبل الودي القضي أو الرقي الصدري في الحالات الشديدة المعقدة. فرط التعرق الإبطي لا يستجيب للغلوتاريك الموضعي أو أملاح الألنيوم أو الزنك أو الزركوتيوم. كلورايد الألنيوم (Drysol) المطبق للإبط عند النوم تحت ضماد كيمي والمساعد عند الضرورة بتطبيق فموي لمضادات الكولين مثل الغليكوبيرولات قد يؤدي إلى إنقاص هام وسريع في التعرق. قطع السبل الودي الرقي الصدري أو الاستئصال الجراحي الانتقائي للغدد العرقية المفرزة للتعرق بشكل كبير في الإبط، قد يكون فعالاً في الحالات المعقدة.

III. الدخنية Miliaria.

تنتج عن احتباس العرق في الآنية المسدودة للغدد المفرزة نتيجة سدادة قرنية في قناة الغدد العرقية. قد يؤدي الضغط الراجع إلى تمزق القناة وتسرب العرق إلى البشرة و/أو الأدمة. غالباً ما يثار الاندفاع في اجلو الحار الرطب، ولكن قد يحدث أيضاً بالحمى العالية. الرضع الذين يدرنون بشكل مفرط في المنازل أثناء فصل الشتاء قد يطورون هذا الاندفاع.

في الدخنية البورية حوصلات دقيقة رقيقة لاعرضية لالتهابية قد تندفع فجأة بغزارة فوق مساحات كبيرة من سطح الجسم تاركة تقشراً صلباً عند الشفاء (الشكل 667-1). صفاء السائل والتوزع السطحي للآفات وغياب الإتهاب يسمح بتمييز هذه الدخنية عن الاضطرابات النفاذية الأخرى. أكثر ما يحدث هذا النمط من الدخنية عند الولدان بسبب عدم النضج النسي، وتأخر انفتاح القناة العرقية،

الجدول (667-1): أسباب فرط التعرق.

قشري:	تحت مهدي
عاطفي	أدوية:
عسر التقائية العائلي	حاصصات الحرارة
احمرار الجلد الغلطي سملي الشكل	العديدات
احتلال البشرة القفاسي	الأسولين
متلازمة الطفر-الرضعة	المريدين
متلازمة Jadassohn-Lewandowsky	الجهد
نحس الأطفال الخلقي	الإنتان:
تقرن الجلد الراحي الأخصص	الإللاع Defervescence
	مرض مزمن
	استقلابي:
	الذئب
	الداء السكري
	فرط نشاط الغلطي
	فرط نشاط الدرق
	نقص سكر الدم
	الدانة
	البورفيريا
	العمل
	الفرع
	البلع الرصيمي
	قلبي وعائي:
	قصور قلب
	صدمة
	محرك وعائي:
	أذية البرد
	طاهرة ريو
	التهاب الغلطي الرثواني
	عصبية:
	خراجة
	عسر التقائية العائلي
	معد التهاب الدماغ
	ورم
	متفرقات:
	متلازمة شدياق- هيملي
	معاوضة
	بيلة الغلطي كيتون
	الفيتوكروموسيتوما (ورم القواتم)
	التهق
لدية medullary:	
تعرق ذوقي غزيولوجي Gustatory	
التهاب الدماغ	
Grnulosis Rubra Nasi	
تكيف للاندفاع	
أذية الجذع الودي الصدري	
شوكية:	
قطع معترض للجلد شوكي	
تكيف للاندفاع	
تغير في الجريان الدموي:	
متلازمة مافوسي Maffucci	
لدور شرياني وريدي	
متلازمة كليل-تريوني	
ورم وعائي دموي كهفي	
متلازمة الوحمة النفاذية المطلطة للزقاء	

تصبح رغوطة بفعل التعرق المفرط للغدد المفرزة. المواقع البديئة للإصابة هي الأخمصان والمناطق المذحية. ومن العوامل المؤهبة غرط التعرق والجلو الدافئ والوذح والداء السكري. بالإضافة إلى الوسائل الموضعية فإنه توجد أدوية مضادة للكولين فعوية مثل Propantheline (Pro-Banthine) قد تنقص تعرق الغدد المفرزة لكنه لا يغير إفراز الغدد المفرزة. مستحضرات كلوروايد الألمنيوم الموضعية مثل Drysol تستخدم خصوصاً من أجل العرق كرية الرائحة الأخصمي المنتج من الغدد المفرزة.

V. التهاب الغدد العرقية التقيحي:

Hidradenitis Suppurativa:

هو التهاب تقيحي مزمن للغدد المفرزة في الإبطين والمنطقة الشرجية التناسلية وأحياناً الفروة والوجه الخلفي للأذنين وذي الإناث والمنطقة حول السرة. يسبق بدء التظاهرات السريرية أحياناً بحكة أو عدم ارتياح، يحدث عادة أثناء البلوغ، أو فترة البلوغ الباكرة. تحدث عقيدات مفردة أو متعددة مؤلمة حمامية وخراجات عميقة وندبات منكشمة محددة بوضوح محصورة في مناطق الغدد المفرزة Apocrine. عندما يكون المرض شديداً أو مزمنًا تتطور سبل جيبية وقرحات وشرائط ليفية عظمية سمكية. يميل التهاب الغدد العرقية التقيحي للاستمرار عدة سنوات متميزة بعدة سورات (هجمات) وهمودات جزئية. تضم الاختلاطات التهاب النسيج الخلوي، والتقرح، وخراجات نفقية burrowing قد تحترق النسي المحاورة مشكلة نواسير إلى الإحليل أو المثانة أو المستقيم أو البريتوان. يتطور التهاب مفاصل التهابى نوبى عند بعض المرضى.



الشكل (1-667): حويصلات رقيقة سطحية لدخنية للبثورية عند مريض بفسطرد الحرارة ولمفوما.

والجلل رعاية الرضع في ظروف دافئة رطبة نسبياً. وقد تحدث أيضاً عند المرضى الأكبر سناً للمصابين بالحُمى المفرطة hyperpyrexia. سيجياً مرضياً، يشاهد حويصل داخل الطبقة المتقرنة أو تحت الطبقة المتقرنة على اتصال مع القناة العرقية.

الدخنية الحمرء اندفاع أقل سطحية يتميز بحطاطة حويصلية دقيقة حمامية قد تمتد (حساساً واندخ). الآفات موضعية عادة في مناطق الانسداد أو المناطق الانتشائية flexural areas مثل العنق والمغبن والإبط حيث قد يلعب الاحتكاك دوراً في الإضراب. قد يصبح الجلد المصاب متعظاً ومتكلاً. هذه الآفة قد تلتسب أو تتراكب مع طفوح أخرى في منطقة الحفاض متضمنة داء المبيضات والتهاب الجريبات، ولكن الآفات الدخنية الحمرء خارج جريبة. نسبياً مرضياً: توجد مناطق بؤرية من الداء الإسفنجي الجلدي، وتشكل حويصلي إسفنجي قريب جداً من موقع الآفة العرقية التي تحوي عموماً سداة تقرنية. لا تتشكل سداة قرنية رغم ذلك حتى المراحل المتأخرة من المرض، ولذلك لا تلبد بأنها السبب الرئيسي لانسداد الآفة العرقية. يعتقد بأن الانسداد البدئي عائد لتورم الخلايا البشروية القنوية، وربما يكون ناتج عن امتصاص الماء. الدخنية الحمرء عكوسة عموماً. الفيتامين C الداعم قد يساعد في تحقيق تعرق طبيعي في الحالات المعقدة. الإستعمال الوقائي لمضادات الجراثيم قد يمنع تطور الدخنية الحمرء. الهجمات المتكررة من الدخنية الحمرء قد تؤدي إلى دحية عميقة عائدة لتمرق القناة العرقية عميقاً في الجلد عند مستوى الوصل البشروي الأممي. الدخنية الحمرء، أو العميقة الشديدة الواسعة قد تؤدي إلى اضطراب في تنظيم الحرارة. قد تصاب آفات الدخنية الحمرء بالإنتان خصوصاً عند الرضع سيئي التغذية أو المدنفين مؤدية إلى تطور التهاب ماحول المسام بسلالات العفوديات، الذي هو امتداد الدخنية من القناة العرقية إلى الغدة العرقية.

تستجيب كل أشكال الدخنيات دراماتيكيًا إلى تبريد المريض عبر تنظيم حرارة البيئة ونزع الملابس المفرطة واستعمال خافضات الحرارة عند مرضى الحُمى. العوامل الموضعية غير فعالة بالعادة، وقد تفاقم الاندفاع.

IV. العرق كرية الرائحة Bromhidrosis:

الرائحة المفرطة التي تميز العرق كرية الرائحة قد تنتج عن تغير في الغدد العرقية إما المفرزة أو المفرزة. العرق كرية الرائحة بسبب الغدد المفرزة يتطور بعد البلوغ نتيجة تشكل حموض دسمة قصيرة السلسلة والأمونيا عبر فعل أشباه البكتريا اللاهوائية Anaerobic Diphtheroids على الغدد العرقية المفرزة الإبطية. تضم المعالجة التي قد تميد التطهير بصوابين مضادة للجراثيم، وتطبيق موضعي لأصلاح الألبوم أو الزنك أو الزر كونيوم وكريم جنتاميسين، وكلها ذات فعل مضاد جراثيمي، وحلق الإبط. يحدث العرق كرية الرائحة الناجم عن العدد العرقية المفرزة نتيجة التفسخ الحيوي الدقيق للطبقة المتقرنة التي

VII. داء Fox-Fordyce

أكثر شيوعاً عند الإناث ويتظاهر أثناء فترة البلوغ أو في العقد الثالث من الحياة بحكة في الإبطين وأحياناً في الناحية الشرجية التاسلية وحول الثديين. تتلخم الحكة بالشدّة العاطفية والمخاضات التي تثير الحرق من الغدد المفترزة. تتطور في مناطق الحكة حطاطات حربية بشكل القبة بلون الجلد إلى مفرطة التصبغ نسبياً. نسبياً مرضياً: توجد سداة تقرنية في القناة البعيدة للغدة المفترزة، ولحرق القسم داخل البشرة للقناة المفترزة، وتشكل حويصل دقيق جانب القناة، وضواك جانب القناة. تخدم الحالة عموماً أثناء الحمل، خصوصاً في الثلث الحمل الثالث. مانعات الحمل الفموية والكورتيكوستيروئيد الموضعي أو حمض الريتينويك قد يساعد بعض المرضى.

الفصل 668 -

اضطرابات الشعر

Disorders of Hair

قد تعود اضطرابات الشعر عند الرضع والأطفال إلى اضطرابات داخلية في غو الشعر، وعيوب أساسية إستقلابية أو كيميائية، وجلالات إنتهاية، وشذوذات بنوية في سقبة الشعرة. يشار إلى النمو المفرط والشاذ للشعر بفطرط الأشعار hypertrichosis أو الشعرانية hirsutism. فرط الأشعار هو غو زائد للشعر في أماكن غير مناسبة، والشعرانية هي نموذج ذكري متمد على الأندروجين لنمو الشعر عند الإناث. نقص الأشعار hypotrichosis هو نقص غو الشعر وقطان الشعر الجزئي أو التام يدعى الخاصة alopecia. قد تصنف الخاصة إلى خاصة ندية أو لاتندية، والنمط الندي نادر عند الأطفال، وإذا وجد فغالباً ما يعود لحالات الإنتهاية مديدة أو غير معالجة مثل تقح الجلد أو السفة الرأسية.

❖ فرط الأشعار: HYPERTRICHOSIS

نادر عند الأطفال، قد يكون موضعاً أو معمماً، دائماً أو عابراً. له عدة أسباب بعضها مدون في الجدول 668-1.

❖ نقص الأشعار والخاصة:

HYPOTRICHOSIS AND ALOPECIA:

بعض الاضطرابات المترافقة مع نقص أشعار وخاصة مدونة في (الجدول 668-2). الخاصة الحقيقية نادراً ما تكون خلقية حيث غالباً ما تكون متعلقة بجلد الإنتهاية وعوامل ميكانيكية وإتلاخ أدوية وإتقان واعتلال غدي صماوي واضطراب تغذوي أو اضطراب في دورة الشعر. أي حالة الإنتهاية للفرور مثل التهاب الجلد التأتبي أو الزهمي إذا كانت شديدة كفاية قد تؤدي إلى خاصة جزئية، ويعود غو الشعر للطبيعي عند العلاج الناجح للحالة الأساسية، إلا إذا تأذى الجرب الشعري بشكل دائم.

لدى قلة من المرضى ثلاثي الانسداد occlusion triad الجربي، الذي يضم العد والتهاب ماحول الحرية الرأسي غالباً ماكتسب الآفات الباكرة خطاً مع الكيسات البشرية الإتانية، والدسمال، والخثرة scrofuloderma، وداء الشعيات، وداء خمرشة القطعة، والحبيروم المغني أو الحبيروم المغفاري الزهري. وفي حال التوضع الحاد في مناطق الجسم المحاوية على الغدد المفترزة، يحب اقتراح التهاب الغدد العرقية. عندما تكون الإصابة محددة في الناحية الشرجية التاسلية من الصعب أحياناً تمييزها عن داء كرون، وقد تتراقف معه.

نسبياً مرضياً تتميز الآفات الباكرة بسداة تقرنية في قناة الغدد المفترزة أو فوهة الجرب الشعري ويتوسع كيسي للجرب. تمتد الحدنية عموماً، لكن ليس بالضرورة إلى الغدد المفترزة. تصم التغيرات المتأخرة التهاب ضمن وحول الغدد المفترزة وفي الأدمة المجاورة. قد تصب ملحقات الجلد مطموسة بالتندب. يستهل المرض على الأرجح بانسداد أقبية الغدد المفترزة ببقايا تقرنية. الإتنان الجرثومي، خصوصاً بالعتقوديات المذهبة والمكورات العتدية Milleri والإيريشياكولي ومن اعمثل العتقيات اللاهوائية يؤه هام في التوسع المتقدم أسفل الانسداد مودياً لنمزق القناة ولحدوث الالتهاب وتشكل سبل حبيبة وتندب متعرج. إمرضية التهاب الغدد العرقية التقيحي موضع نقاش، ولكن يبدو أنها حالة معتمدة على الأندروجين.

يحب نصيح المرضى بتجنب ارتداء ملابس صلبة مشدودة، لأن الإغلاق قد يقاوم الحالة. العالمة بصادات موضعية مثل الكلورهيكسدين أو الأريثرومايسين أو الكليندامايسين أو مع الريتينويدات للموضعية قد تكون فعالة في المرض الباكر الخفيف. الصادات الجهازية المختارة على أساس الزرع الجرثومي (عادة المكورات العتقودية والمكورات العتدية الممرضة) واختبارات التحسس، يجب استعمالها في الطور الحاد. قد يبدأ العلاج التجريبي بالتترايساكيلين أو الدوكسي سيكيلين أو مينو سيكيلين إذا كان عمر المريض 8 سنوات أو أكثر، وكذلك الكليندامايسين والسيفالوسبورينات فعالة أيضاً. يتطلب بعض المرضى معالجة طويلة الأمد بالتترايساكيلين أو الأريثرومايسين. حقن التريامستونولون أستيتويد داخل الأفة 10-5 مل/مغ/مرار فعال غالباً في المرض الباكر. إضافة الريدينزون 40-60 مل/مغ/اليوم لفترة 7-10 أيام، ثم الإنقاص التدريجي عند زوال الالتهاب، مستطبة عند الاستجابة السية للصادات حيث قد ينقص الريدينزون من التليف والتندب. مانعات الحمل الفموية، التي تحوي معدلاً عالياً من الأستروجين/ البروجسترون مع نقص الفعول الأندروجيني للبروجسترون أو الريتينويدات الفموية قد تقيد عند بعض المرضى. الكمادات الدافئة تشجع التمزق العفوي للخراجات، ويحب شق وتفتيح الخراجات الناضجة Pointing. أخيراً، قد تكون الإجراءات الجراحية مطلوبة من أجل الضبط أو الشفاء.

الجلود (668-2): اضطرابات مترافقة مع خاصة نقص الأشعار.

خاصة شاملة خلقية:
اضطراب مزول جسمي متعدي، والأشعار الباك، وعسر تسج الوريقة الظاهرة الشعرية، ومتلازمة Moynahan، ومتلازمة Baraister، والصلع مع كيسة كير اتينية.

خاصة موضعية خلقية:
عدم تسج الجلد والخاصة المتتالية والوحمة البثرية وهامارتوما الجريب الشعري والضمور الشقي الوجهي (متلازمة Romberg) والصلع ذو النموذج الذكري.

نقص أشعار وراثي:

التفرق الشعري ومتلازمة Marie-Unna وبيلة الفيل كوتون وبيلة حمض الأرجينوسوكسينيك وفرط ألبين الدم وبيلة الهوموسستين وبيلة حمض الأوروتي ومتلازمة كوكلين ومتلازمة روشوند - تومسون وعسر التفرق الخلقي ومتلازمة Seckel ونقص تسج الشعر والضمور، ومتلازمة Conradi، وخن الأظفار العنقي ومتلازمة هارلم - ستريف ومتلازمة تريتش كوفلز والسلس الصلياني والمتلازمة العينية السفلية الأصمعية والقوية الجريبية الأصمعية ونقص تسج الأدمة البثري والتفرق الجريبية والفحل الشرة القناعي وعسرات تسج الوريقة الظاهرة والسماك والشعر الرخو المتجدد.

خاصة منتشرة من منشأ عدي:
قصور القفاوي وقصور الدرق وفرط نشاط الدرق وقصور جارات الدرق والداء السكري.

خاصة من منشأ تغذوي:
المنفل والكوليراكروكوز وعوز الحديد والزنك (اعتلال جلد الشبهات معوي المنشأ)، والاعتلال المعوي بد نقصان للثلاثين وعوز الحموض السبعة الأساسية وعوز البيوتينيداز.

اضطرابات ليرة الشعر: نغمة طور الراحة Telogen Effluvium الحاصة السمية: نغمة طور النمو Anagen Effluvium الحاصة الناجمة الدائمة: الحاصة الفنية الحاصة الرضية: حاصة شد الشعر وهوس نكف الأشعار. الحاصة الذنبية: الذاب العمامي والمزاق المسطح الشعري والصلع للكلاب وصناعة الحد والتهاب الجلد والعضلات والرائتن (الشهدة) والقصود والشرد والسطل والتهاب الأجرة وداء اللبشاميا والحلا المنطقي ولحمق) والعد الجذري acne keloidalis والداء المعاطيلي الحربي والتفاعلي النجسي والجزر الفصلي الضموري والساركونيد.

شذوئات سقية الشعر:
تعد الشعر والشعر العنقي الملتي وتقص الشعر المنفرد وتقص الشعر المعدي ومتلازمة الشعر الضوئي Woolly Hair (شعر للشيء بالصوف) وداء Menkes والتهاب الجلد والفصائل والرائتن (الشهدة) والقصود والشرد والمتلازمة الأتينية الساحة الشعرية ومتلازمة الشعر غير القابل للتشيط (الشعر الزجاجي اللهي، Spun Glass Hair، الشعر المتكث، القنوي).

II. الحاصة السمية Toxic Alopecia

(نغمة طور النمو Anagen effluvium):

عبارة عن تبييط حاد شديد منتشر لنمو الجريبات الشعرية في طور النمو، وبالتالي فقدان أكثر من 80-90٪ من شعر الفروة. تصبغ الأشعار حالية، وتكسر سقية الشعرة عند القطعة المتضيق. فقدان منتشر وسريع (1-3 أسبوع بعد المعالجة) وموقت حيث تحدث إعادة النمو بعد إيقاف العامل المسبب. تضم أسباب نغمة طور النمو الإشعاع والمعالجات الكيميائية الورمية مثل مضادات الاستقلاب والعوامل القلوالية ومطبات الإقتسام والتاليوم واليوراسيل والهيبارين والكومارينات وحمض البوريك وفرط الفيتامين A.

الجلود (668-1): أسباب وحالات مترافقة مع فرط الأشعار.

عوامل داخلية:
أشكال عرقية وعائلية مثل أندل مشعرتل ومرقتل مشعرتل وشعر ملوين السلاخيات أو شعر البنية معمة.

عوامل خارجية:
رض موضعي، سوء تغذية، قوه عصبي، جلد التهابي مند.

أدوية:
ديازوكسيد والفليتوتينين والكورتيكوستيرويدات والكورتسي سبورين والستيروكسورين والأندروجينات والمواسل الانتائية والبيكساكلوروبنز والميوبيكوبيل واليسور البيات والتميلامين والستر توميلين.

أورام خبيثة أو الحموات:
الوحمة الكيسية المعطية الحليفة والوحمة الشعرية ووحمة بيكر وهامارتوما المعسل الأملس الخلقي ووحمة ذيل الكشف (ولد الطهي) Fawn-Tail المتراكفة مع اشتقاق الجيل النوكلي الطرلائي، Diastematomyelia.

اضطرابات خلوية:
أورام البيض الأسترالية ومتلازمة كوشينغ وضحامة الهلثات وفرط نشاط الدرق وقصور نشاط الدرق وفرط تسج الكثر الخلقي وأورام الكظر، وسوء تصدق المناسل والخفوة الفكرية للكلبة والأورام غير الخدية المفردة للهمرون ومتلازمة البيض متمدد الكيسة.

اضطرابات خلوية ووراثية:
فرط الأشعار الظارخي وأداء عديدات السكالايد المخاطية ومسحة الجسي Leprechaunism والفحل الشمسي المعمم الخلقي ومتلازمة دي لاسج De Lange وتثالث الصبغي 18 ومتلازمة روبشتاين-تريبسي ومتلازمة بلوم والصفاصة الشقية الخلقية والأورام اللبني اللثوي مع فرط الأشعار ومتلازمة Winchester والسكري الشمسي الضموري (متلازمة Lawrence-Seip) ومتلازمة الهيدانتونين الجيني والجين الكحولي واليوريفيا الخلقية المولدة للشر أو المرشقة (المناطق المعرضة للشمس) واليوريفيا الجلدية المسافرة (المناطق المعرضة للشمس) ومتلازمات Cowden و Seckel و Gortlin و Ambra وتثالث جزئي لـ 3q.

I. نغمة طور الراحة (الإنهاء) Telogen Effluvium:

يأتي بفقدان مفاجيء لكميات كبيرة من الشعر، غالباً مع تمشيط وتنظيف الشعر. يحدث فقدان منتشر لشعر الفروة من تحول باكراً للأشعار من طور النمو إلى طور الراحة (طور النمو يسلم في بناء 80-90٪ من الأشعار). فقدان الشعر ملاحظ خلال 6 أسابيع- 3 أشهر بعد السبب المخرض، الذي قد يصم ولادة طفل أو توبة حمى أو جراحة أو فقدان دم حاد بمناخه التبرح بالدم وفقدان وزن شديد مفاجيء أو إيقاف كورتيكوستيرويد عالي الخرجة أو مناعات الحمل الغموية أو الشدة النفسية. كما أن هذا الاضطراب مسؤول عن فقدان أشعار الرصع خلال الأشهر الأولى للقاتل من الحياة، وإن المراك بشراف السري عصوصاً عند الرضيع المصاب بالحكة أو التهاب جلد تأتي بعاقم المشكلة لا يوجد ارتكاس إنشائي، ويبقى الجريب الشعري سليماً ويمكن إنظار بصلات الأشعار في طور الراحة محجهاً في الأشعار المطروحة. نادر ما يصاب أكثر من 50٪ من شعر الفروة، لذلك عادة ماتكون الحاصة غير شديدة. يجب تضمين المريض والوالدين بأن مو الشعر الطبيعي سيعود خلال 6 أشهر تقريباً.

III. حاصة الشد (الحاصة الهامشية أو الرضية):

Traction Alopecia (Marginal or Traumatic Alopecia):

حاصة الشد عائدة لرض الجريبات الشعرية بسبب الجدل المشدود أو تسريحة ذيل الفرس أو أشرطة الرأس أو أشرطة المظاطية أو لفافات الشعر (الشكل 668-1A). الأشعار المتكسرة والمخططات الجريبية الإتهابية في بقع محددة عند حواف القروة مميزة، وقد يوجد اعتلال عقدي لمخي ناسي. يجب نصح الأطفال والوالدين بتجنب الأدوات التي تسبب رض الشعر، وعند الضرورة تغيير تسريحة الشعر. قد يحدث تندب في الجريبات الشعرية.

IV. هوس نتف الأشعار Trichotillomania:

هو مزق وتفتيل وكسر إجباري للشعر مؤدياً إلى مناطق غير منتظمة من فقدان شعر غير تام. وغالباً ما تتوضع على التاج crown وفي المناطق التقوية والجدازية من القروة (شكل 668-1B). أحياناً يتعرض شعر الحماجين والأهداب وشعر الجسم للرض. قد يكون لبعض حطاطات الحاصة محيط خطي. الشعر الباقي ضمن مناطق الضياع ذو أطوال مختلفة وقمة كليلية بشكل وصفي بسبب التكسر. تبدو القروة طبيعية، رغم إمكانية حدوث إتهاب أجربة مزمن. يؤدي ابتلاع الشعر إلى تشكل باذهر شعري trichobezoars الذي قد يكون اختلاطاً لهذا الاضطراب. نسبة حدوث المرض خلال الحياة 1/3 عند الإناث و 1/1 عند الذكور.

تشخيص هوس نتف الأشعار صعب غالباً، وقد يتطلب إثباته إجراء الخزعة. تضم المعايير التشخيصية والإحصائية للاضطرابات العقلية فقدان شعر ملحوظ عائد لشد الشعر والتوتر الذي يسبق شد الشعر والتحرر أو زوال التوتر بعد شد الشعر وغياب شد الشعر الذي يعزى للأهلاسات أو التوهيمات أو حالة التهابة جلدية. تضم التفسيرات النفسية جريبات سليمة ومتأذية ونزف حول جريسي وضهور بعض الجريبات والتحول لطور الترددي (طسور التراجع) Catagen في الشعر. في المراحل الأخيرة قد يحدث تليف حول الأجرية. الرض المتكرر طويل الأمد قد يؤدي إلى أذية غير عكوسة وحاصة دائمة. يجب الأخذ بعين الاعتبار سعة الرأس والحاصة البقية في التشخيص التفريقي.

هوس نتف الأشعار قريب جداً من اضطراب القلق الناجم عن الإكراه Obsessive- Compulsive عند بعض الأطفال وقد يكون تعبيراً له، وفي البعض الآخر يمثل اضطراباً سليماً عادةً. معالجة مص الإهمام المتزامن قد تكون فعالة في الحالة الأخيرة. عندما يكون هوس نتف الأشعار ثانوياً لاضطراب القلق الناجم عن الإكراه قد يفيد الكلوميبرامين أو Fluoxetine أو Trazodone خصوصاً عندما يشارك مع معالجة سلوكية.

V. الحاصة البقية Alopecia Areata (التعلبية):

يتميز بفقدان سريع وتام للشعر بشكل بقع مدورة أو يضيوية في القروة (الشكل 668-1C) وبماقي مواقع الجسم. في الحاصة الكلية alopecia totalis يفقد كل شعر القروة وفي الحاصة الشاملة alopecia universalis يفقد كل شعر الجسم والقروة. نسبة حدوث الحاصة البقية خلال الحياة 1٪ من السكان وحوالي 60٪ من المرضى أصغر من عمر 20 سنة.

A. **التظاهرات السريرية:** الانتشار المحيطي والتحام اللويحات البقية غالباً ما يؤدي إلى نماذج غريبة. عند حواف البقع الناشطة، غالباً ما تتطلع الأشعار وبشد بسيط، وبالفحص تظهر البصلة بطور التراجع أو تظهر بصلة مضعفة عند نهاية السقية المستدة المصطفية بشكل باهت (شعر تعجب Exclamation أي يشبه إشارة التعجب). يبدو الجلد طبيعياً ضمن لويحات فقد الأشعار. الرشاحة الإتهابية من الخلايا المدورة موجودة حول الأجرية وذلك لعينات الخزعة المأخوذة من المناطق الناشطة. في المراحل الزمنة يزداد عدد الأشعار التي في طور الراحة، ويتناقص قطر الألياف الشعرية وقد توجد الختول الشعرية مثل تقصف الأشعار العقدي وتلين الأشعار. تترافق الحاصة البقية مع التائب، وتغيرات ظفرية مثل التقطعات والأحرف والعتامة وتترش الحافة الحرة للظفر والخلل والهليل الأحمر red lunula والسداد أو عتامة العدسة، وأمراض مناعية ذاتية مثل التهاب الصدر لهاشيموتو وداء آديسون وفقر الدم الويلل والتهاب الكولون التفرحي والوهن العضلي الوحيم وأمراض الغراء الوعائية والبهق. زيادة نسبة حدوث الحاصة البقية مسجلة في مرضى متلازمة داون 5-10٪.

B. **المسببات:** سبب الحاصة البقية غير معروف. من المقترح بأن العوامل العاطفية والشدّة عوامل مشيرة، ولكن الأدلة الداعمة ضعيفة. لدى حوالي 10-20٪ من المرضى قصة عائلية لحاصة بقعية، وخطورة إصابة أقارب الدرجة الأولى هي 6٪. من المتحد بأن نموذج الوراثية جسسي قاهر مع نفوذية مختلفة. المشاركة البارزة لكن غير المتواترة مع الأمراض المناعية الذاتية تقترح آلية مرضية مناعية ذاتية. لدى بعض المرضى أضداد مصلية ضد الغلوبولين الدرق والخلايا الجدارية وللغدة الكظرية وأضداد ذاتية لمستضدات الجريب الشعري.

C. **التشخيص التفريقي والإختار:** يجب الأخذ بعين الاعتبار سعة الرأس والتهاب الجلد الزهمي وهوس نتف الأشعار والحاصة الرضية والذآب الحمامي. السير غير متوقع لكن الزوال العفوي مألوف خلال 6-12 شهراً، خصوصاً عندما توجد بقع

ومن العلاجات الإضافية الفعالة أحياناً الأنترايين قصير التماس و short- contact antraline والمينو كسيديل الموضعي وتطبيق مؤرجحات تماسية مع Squaric Acid, Dibutylester أو Diphencyprone. قد يفيد البورالين و UVA لكن مع تطبيق محدود عند الأطفال. عموماً يمكن تطمين الأهل والمرضى بحدوث الزوال العنصري عادة. قد يستعمل غمو جديد للشعر بأشعار ذات قطر أقل ولون باهت، ويمكن توقع الاستعاضة بشرة نهائية طبيعية.

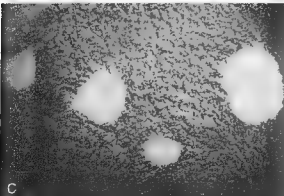
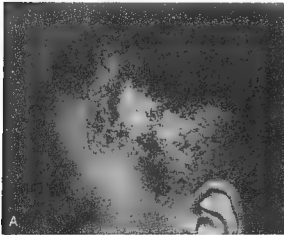
VI. العيوب البنيوية للأشعار:

Structural Defects of Hair:

العيوب البنيوية لسيقية الشعرة قد تكون خلقية تعكس زوغلانات كيميائية معروفة، أو متعلقة بعادات التصفيف المؤذية. يمكن إظهار كل العيوب بالفحص المجهرى للأشعار المصابة خصوصاً بالمجهر الإلكتروني التفرسي والانتقالي.

ثابتة صغيرة نسبياً من الحاصة، ويحدث النكس بشكل شائع. عموماً البدء بعمر صغير وفقدان الأشعار المديد أو الجسيم والوب العديدة والضمور المرافق من العلامات الإنذارية السيئة. إن الحاصة الشاملة والكلية والتشعبية Ophiasis، (تغط من الحاصة النقية، يكون فقد الأشعار فيها محطياً) هي أقل احتمالاً للزوال

D. المعالجة، من الصعب تقييم المعالجة لأن سير الآفة غريب الأطوار ولا يمكن التنبؤ به. استعمال الكورتيكوستيرويدات المفلورة للموضعية القوية مع ضماد كتيتم عند الليل فعال عند بعض المرضى. الحقن داخل الأدمة للستيروئيد قد يحرض نمو الشعر موضعياً، ولكن هذا النمط من المعالجة غير عملي عند الأطفال الصغار، أو في حال فقدان جسيم للأشعار. العلاج الجهازي بالكورتيكوستيروئيد أحياناً مترافق مع نتائج جيدة، ولكن دوام الشفاء موضع شك، والآثار الجانبية عائق خطير.



الشعر (1-668). A. حاصة هامشية نتيجة الشد. B. حاصة جزئية مع نموذج غريب نموذجي لهوس تلف الأشعار. C. مناطق متعددة من حاصة نموذجية للحاصة النقية، الفروة طبيعية.

VII. تقصف الأشعار العقدي *Trichorrhexis Nodosa*:

الحادثة في الشعر الطبيعي يجب عدم اعتبارها شعر مجدي. انحناء الجريب الشعري يؤدي إلى تسطح وحوران سقية الشعرة. معظم الحالات التقليدية المعزولة من الشعر الجدي ذات البدء الباكر تكون ذات وراثة جسمية قاهرة، ووصفت أشكال جسمية متحنية، ولكن العديد من الحالات فردية. يتطور لدى بعض المرضى التقرن الشعري والحلل الظفري والحامة القرنية. تتضمن المتلازمات التي تضم الشعر الجدي المشاهد بالمشاركة مع شذوذات جلدية أخرى ومجازية متلازمة Menkes ومتلازمة Bazex ومتلازمة Bjornstad (شعر حدي مع صمم) ومتلازمة عسر تسج الوريقة الطامرة Crandall & Rapp-Hodgkin والحلل الكبريتي الشعري، ويحدث أيضاً عند الأطفال المصابين بالريتويدات.

IX. الشعر المسبحي *Monilethrix*:

عيب نادر في سقية الشعرة، جسي قاهر مع اختلاف من البدء والشدة والسير. تبدو الأشعار جافة باهتة هشة وتتكسر غفواً أو برض بسيط. قد تصاب أشعار الحاجبين والأهداب والجسم والعانة والفروة. قد يوجد عند الولادة ولكن يكون الشعر عادة طبيعياً ويستبدل خلال فترة الأشهر الأولى للقلل من الحياة بأشعار شاذة، وتبدو الحالة أحياناً أولاً في فترة الطفولة. قد توجد حطاطات جريبة في موخر العنق والقلل، وأحياناً فوق كامل الفروة. وتبرز أشعار قصيرة هشة سبيحية من السدادات القرنية الجريبة لتغطي الظهر المميز. قد يوجد أيضاً التقرن الشعري وتقرن أطراف اليدين والقدمين. مجهرياً، نلاحظ نموذج سبيحي منتظم يميز لسقية الشعرة، متميز بعقد إهليلجية تفصل بمسافات متضخمة بين العقد. ليست كل الأشعار لديها عقد، وقد تتكرر الأشعار الطبيعية والسبيحية. يجب تصح المرضي بالتعامل مع الشعر بلطف لتقليل التكسر. المعالجة غير فعالة عموماً، رغم مساعدة الميتوكسيديل المرضي والإيتريينات القوية عند بعض المرضى. قد يحدث تحسن غفوي عند البلوغ وخلال الحمل ومع استعمال مانعات الحمل القوية.

X. الحثل الكبريتي الشعري *Trichothiodystrophy*:

الشعر متناثر قصير هش غير منتظم، وقد يصاب شعر الفروة والحاجبين والرموش. مجهرياً: الشعر مسطح متني ومختلف الأنطار وذو أبعاد طويلة وتورمات عقدية تشبه تقصف الشعر العقدي. تحت المجهر المستقطب تشاهد شرائط غامقة وفاتحة متناوبة مميزة. محتوى الشعر الشاذ من السيستين أقل من 50٪ من الطبيعي بسبب النقص الكبير وتغير التركيب في بروتينات القلب الغنية بالسلفات. قد يحدث الحثل الكبريتي الشعري كموجود معزولة أو بالمشاركة مع مقعدلات تناظرية متنوعة والتي تضم ضعف الذكاء وقصر القامة والسمك والحلل الظفري وأسنان متسوسة وساد ونقص الخصوبة وشذوذات عصبية وعظمية وعوز مناعي. لدى بعض المرضى حساسية

هو الأكثر شيوعاً من كل شذوذات سقية الشعرة. الشعر يكون جاف هش باهت مع عقد بيضاء رمادية غير منتظمة على سقية الشعرة. مجهرياً: تبدي العقد مظهر فرشائين متشابكين. ينتج العيب عن كسر سقية الشعرة عند نقاط العقد محدث بتمزق الخلايا في قشر الشعرة. تقصف الأشعار العقدي ملاحظ كعيب خلقي معزول عند بعض العائلات وملاحظ عند بعض مرضى متلازمة Menkes أو بيلة حمض الأرجينينوسو كسينيك، وقد يحدث في متلازمة Netherton أو بالمشاركة مع عسر تسج الوريقة الطامرة والشذوذات الأخرى لسقية الشعرة مثل الشعر الحلقي.

A. تقصف الأشعار العقدي المتخصص: هو السبب الأكثر شيوعاً لتكسر الأشعار ويحدث في شكلين:

1. العيوب الدانية *proximal defects* موجودة بشكل أكثر تواتراً عند الأطفال السود الذين تكون الشكاية عندهم فشل الأشعار بالنمو وليست الحاصية. الشعر قصير مع فلول طولانية، وعقد Knots، ويمكن إظهار العقيدات البيضاء في عينات الشعر. سهولة التكسر ملاحظة بالشد اللطيف على سقية الشعرة. قد توجد قصة عائلية عند أقارب المصاب. يعتقد بأن المشكلة محدثة بمشاركة التأهب الوراثي والرض الميكانيكي المتراكم، التاجم عن التمشيط والتنظيف العنيفين وإجراءات تقويم الشعر *hair-straightening* وإجراءات تجميع الشعر *(Permanents)*. يجب تحذير المرضى لتجنب تقنيات التصنيف المؤذية. ويجب استخدام فرشاة طرية ذات شعر طبيعي ومشط واسع الأسنان *Wide-toothed*. الحالة محددة لذاتها مع زوالها في فترة 4-2 سنة في حال تجنب المرضى للممارسات المؤذية.

2. تقصف الأشعار العقدي القاصي *Distal trichorrhexis nodosa* أكثر ما يشاهد لدى الأطفال البيض والآسيويين. القسم البعيد لسقية الشعرة رقيق مرقق وباهت اللون، قد يملك بقعاً بيضاء يظن خطأ أنها صبان أحياناً. تظهر عينات الأشعار عيباً باللون ومواقع من الهشاشة والتقصف الزائدين. قد تصاب مناطق موزعة من الشارب واللحية. إن تجنب تصنيف الشعر الراس والقص المنتظم لنهايات المصابة، واستعمال كريم للفصيل لتنعيف تشابك الأشعار سيؤدي لتحسين الحالة.

VIII. الشعر الحدي *Pili Torti*:

هو الشذوذ الثاني الأكثر شيوعاً لسقية الشعرة. بعمر 3 أشهر إلى سنتين يأتي المريض بشعر خشن هش متلائي ذي أطوال مختلفة على كامل الفروة أو مع حاصة محيطية. يوجد عيب بنيوي حيث يكون لسقية الشعرة أخمد وتسطح بفواصل غير منتظمة ويكون ملتويّاً على طول محوره بدرجات مختلفة. إن الانشواات البسيطة

ملوئة بالهواء في سقبة الشعرة. الشعر غير هش. قد يكون العيب فرادياً أو وراثياً جسيماً قاهراً. الشعر الحلقى الكاذب *Pseudopili Annulati* هو متنوع للشعر الأشقر الطبيعي حيث التأثير البصري يحدث بانعكاس وانكسار الضوء من السطح والتلوي الجزئي لسقبة الشعرة مما يولد أشرطة مدموغة *impression of banding*.

XIV. داء الشعر الشبيه بالصوف *Woolly Hair Disease*:

يتظاهر هذا الاضطراب عند الولادة بشعر شاذ متجدد متراس عند الأفراد غير السود، ويسوء في فترة الطفولة ويحسن في فترة البلوغ. يوجد شكل جسمي قاهر ملاحظ عند الولادة أو في فترة الرضاعة، يتألف من شعر هش متجدد بكثرة، ويوجد شكل جسمي متحي يضم شعر فروة هش مبيض صغير القطر بوضوح، وشعر الجسم قصير شاحب. وهناك وحمة الشعر الصوني، وهي شكل فرادي يصيب فقط النسب اعطلي من شعر الفروة، والشعر المصاب ناعم متجدد مترس وفاتح اللون ودو غو ضعيف. قد يترافق مع الوحمة البشروية أو الصباغية في موقع آخر من الجسم أو مع عيوب عينية. مجهرياً: الأشعار المصابة بيضوية وتبدي التواء 180 درجة على محورها.

XV. متلازمة الشعر الغير قابل للتمشيط (شعر الألياف الزجاجية) *(Spun glass Hair)*:

يبدو الشعر أشقرأً فضياً غير مرتبطاً وقد يتكسر بسبب الجهود المتكررة عديمة النفع في تصفيفه. الحالة على الأرجح وراثية جسمية قاهرة، وتلاحظ أولاً عادة في السنوات الأولى الثلاث من الحياة، وقد تتحسن عفواً في فترة الطفولة. لا يصاب الحاجبان والرموش. يعتبر الانخفاض الطولاني *longitudinal depression* على طول سقبة الشعرة مظهراً ثابتاً، ومعظم الجريسات الشعرية وسقان الشعر مثلكة الراوية (الشعر المثلثي التقيوي). يختلف شكل الشعر على امتداد طوله، مما يمنع الشعر من الاتجاه بشكل مسطح.

الفصل 669 - اضطرابات الأظفار Disorders of the Nails

قد تكون الشذوذات الظفرية عند الأطفال تظاهرات لمرض جلدي معمم، أو مرض جلدي موضع الناحية حول الظفر أو لمرض جهازى أو لأدوية أو لرض أو لإنتانات جرثومية وفطرية موضوعة. الشذوذات الظفرية شائعة أيضاً في اضطرابات خلقية محددة (الجدول 669-1).

للضياء وخلل في آليات إصلاح الـ DNA مشابهة لتلك الموجودة في خفاف الجلد المصطبغ مجموعة D، ولكن لارتفاع نسبة حدوث سرطانات الجلد. يميل مريض الخلل الكريتي الشعري لأن يشبه أحدهم الآخر مع دقن مترابع وأذنين بارزتين وصوت مزعج ونزعة اجتماعية وشخصية مسحة. تشقق الشعر *Trichoschisis* وهو تكسر عمودي لسقبة الشعرة، يميز لعدة متلازمات مترافقة مع الخلل الكريتي الشعري. ووصف تكسر عمودي لسقبة الشعرة بالمشاركة مع شذوذات أخرى للشعر خصوصاً الشعر السيحي.

XI. تقصف الشعر المنخفض *Trichorrhexis Invaginata*:

(الشعر الخيزراني *Bamboo Hair*): شعر قصير متناثر هش بدون نمو واضح يميز لهذه الحالة، ويشاهد رئيسياً بالمشاركة مع متلازمة Netherton (انظر الفصل 664). إنه مسجل أيضاً في جلادات سماكية الشكل أخرى. القسم البعيد للشعرة متمدد في القسم القريب الشبيه بالكأس مشكلاً تورماً عقدياً هنأً. يعتقد بأن الشذوذ ناجم عن عيب عار في تفرغ الصفيحة الجذرية الداخلية و/ أو عيب جزئي في تحويل مجموعات السلفهيدريل إلى مواد ثنائية السلفايد في قشر الشعرة. قد يكون الشذوذ في شعر الجسم والعمرة ويبدو أنه يزول مع نضج الطفل.

XII. متلازمة الشعر المفتول: *Menkes Kinky Hair Syndrome (Trichopiodystrophy)*:

الذكور المصابون بهذا الاضطراب الموروث وراثية متحية مرتبطة بالجنس مولودون لأمهات غير مصابات بعد حمل طبيعي. تضم المشاكل الوليدية هبوط الحرارة ونقص المقاومة وضعف التغذية واحتلاجات وفشل نمو الشعر طبيعي إلى متناثر عند الولادة، ويستعاض شعر قصير ناعم هش فاتح اللون قد يملك مظاهر تقصف الشعر العقدي أو الشعر الخيزراني أو الشعر لسحي. اخذ ناقص اصماغ. ويسود احديد رقيقين. وحسر الألف منمعض. الأفراد متعبون الأمشاح قد يفقدون تصبغ الجلد. الشعر الروحي الحركي لمقدم ملاحظ في فترة الرضاعة الباكرة. الاضطراب محدد بالصبغي 13.3 Xq وهو عائد لسوء توزع النحاس في الجسم. يزداد قص النحاس عبر الحافة الفرجونية للمعي الدقيق، ولكن نقل النحاس من تلك الخلايا إلى البلازما ناقص، وبالتالي نقص مخازن النحاس الإجمالية في الجسم. تم تحقيق نجاحات علاجية متنوعة بحقن أملاح النحاس عصبياً أو تحت الجلد.

XIII. الشعر الحلقى *Pili Annulati*:

يشير بنشاب شرائط عاتمة وفاتحة في سقبة الشعرة. عندما تعان الشعر تحت المجهر الصوني، المطفة التي تبدو فاتحة بالصوء المنعكس تبدو عاتمة في الصوء المنقل نتيجة تراكمات بورية لأحواض شادة

الجبون (669-1) أمراض خلقية مترافقة مع صيوب ظفرية.

أظفار كبيرة:

نحس الأظفار الخلقية والضمخامة الشقية ومتلازمة روبنشتاين-تيتي.

أظفار صغيرة أو غالبة:

عمرات تنسج الورقية الطاهرة ومتلازمة الطفر والرصة وعصر التقرن الخلقى ونقص تنسج الأدمة البوري ونقص تنسج الشعر والفضروف ومتلازمة Ellis-van Creveld ومتلازمة Larsen والحلال البشرة اللقاعي والسرير الصباعي ومتلازمة روثموند تومسون ومتلازمة تورس وأبرت وثلاث الصبغي 13 وثلاث الصبغي 18 والوتر المصليصة ومتلازمة Gorlin-Pindborg وحذف الذراع الطويل للصبغي 21 والمتلازمة الأتنية الحكيمة الإصبعية والخبين الكولسي والسيدنفوتيرس الجيني، وسحنة الجني واعتلال جلد الدهليز معوي للمنتأ وغيب الأظفار.

أخرى:

سوء اصطلاف حلقى للأظفار الكبيرة للقدم وسقوط الأظفار الحلقى للمخالي.

انحلال الأظفار Onycholysis يدل على افتراق الصفيحة

الظفرية عن سرير الظفر البعيد. الأسباب الشائعة هي الرض والتعرض للزمن للرطوبة وفرط التعرق والمواد التجميلية والصداف والإنتان الفصري (انحلال الظفر البعيد) والتهاب الجلد التأتبي أو التماسي والبورفيريا والأدوية (البليومايسين والفنكسستين والرتينويدات والإندوميثاسين والتورازين) والحساسية الضيائية الحديثة بدواء من طائفة التتراسيكلينات أو الكلورامفينيكول. خطوط Beau عبارة عن أعداد معترضة في الصفيحة الظفرية وهي تمثل انقطاع مؤقت في تشكل الصفيحة الظفرية. تظهر الخطوط أولاً في الأسابيع القلائل بعد الحديثة المسببة لتوقف نمو الظفر. تظهر حافة معترضة مفردة عند النتية الظفرية القريبة عند معظم الرض بعمر 4-6 أسابيع وتأخذ طريقها بعيداً عند نمو الظفر، وقد يعكس هذا الخط تغيرات استقلابية بعد الولادة. في أعمار أخرى، خطوط Beau تدل عادة على رض دوري أو توقف نمو متقطع لقلب الظفر ثانوياً لمرض جهازى مثل الحصبة والكاف وذات الرئة أو عوز الزنك.

قد تتراقف التغيرات الظفرية مع أمراض أخرى متنوعة. تضم التغيرات الظفرية للصداف والتشقق وانحلال الأظفار والتلون البني المصفر والتسمك. تضم التغيرات الظفرية في الحزاز المسطح حطاطات بغسجية في النتية الظفرية القريبة وسرير الظفر والظفر الأبيض وأحرف طولانية وترقق كامل الصفيحة الظفرية وتشكل الظفرة Pterygium، التي هي التصاق شاذ للقشرة على صفيحة الظفر، أو في حال حدوث تأذي بوري للصفحة على سرير الظفر. قد يضم داء رايتر جساءة حامية غير مولة لمساعدة النتية الظفرية وتوسفات نظيرة قرنية تحت الظفر وتسمك وتكثف وتشكل أحرف للصفيحة الظفرية. التهاب الجلد الذي قد يصيب النتية الظفرية قد يؤدي إلى حثل وعشونة وتنقعات خشنة للأظفار. التغيرات الظفرية أكثر

غياب الأظفار Anonychia هو غياب صفيحة الظفر وعادة

نتيجة اضطراب خلقي أو رض، وقد يكون كموجودة معزولة أو قد يتراقف مع تشوهات إصبعية. تقرر الأظفار Koilonychia هو تسطح وتقرص صفيحة الظفر مع فقدان الشكل الطبيعي محدثاً ظفراً شبيهاً بالملقعة. يحدث تقرر الظفر كشكل وراثي جسي قاهر أو بالمشاركة مع فقر دم ناقص الصباغ ومتلازمة بلارس-فنسسون والهيموكروماتوز. تكون صفيحة الظفر رقيقة نسبياً خلال الستين الأولين من الحياة، وقد تأخذ شكل الملقعة فيما بعد عند الأطفال الطبيعيين.

الظفر الأبيض Leukonychia عبارة عن كثافة بيضاء في الصفيحة الظفرية قد تصيب كامل الصفيحة وقد تكون منقطعة أو محططة. تبقى الصفيحة الظفرية لمساء وغير متأذية. قد يكون الظفر الأبيض رضياً أو مترافقاً مع إنتانات مثل الجذام والتدرن والجلادات مثل الحزاز المسطح وداء داريه وحبائات مثل داء هودجكن وفقر الدم والتسمم بالزرنيخ (خطوط Mees). الظفر الأبيض في كل السطوح الظفرية عبارة عن اضطراب وراثي جسي قاهر غير شائع وقد يتراقف مع كسبات بشرية خلقية وحصيات كلوية وصمم. توجد أسشرة بيضاء مزدوجة متوازبة لايتغير موقعها مع نمو الظفر وهكذا فهي تعكس تغيراً في سرير الظفر، وهي تتراقف مع نقص ألبومين الدم وتدعى خطوط Muehrcke. عندما يكون القسم القريب من الظفر أبيضاً 20-50٪ من القسم البعيد من الظفر أحمر أو وردياً أو بنياً تدعى الحالة أظفار شطر وشطر Half & Half Nails أو أظفار Lindsay، وأكثر ما تشاهد هذه الحالة عند مرضى الداء الكلوي لكن قد تحدث كمغتفر طبيعي. تتميز الأظفار البيضاء لدى المصابين بالشمع أو أظفار Terry بمظهر شبيه بأرضية الزجاج الأبيض لكامل أو للنهاية القريبة للظفر مع 1-2 ملم وردية طبيعية من القسم البعيد للظفر، وهذا يتراقف مع نقص ألبومين الدم.

يتميز بتقرط الأظفار (أظفار أبراطية) بتورم القسم القاصي من الإصبع وزيادة الزاوية بين الصفيحة الظفرية والثنية الظفرية القريبة (زاوية Lovibond) لأكثر من 180 درجة وشعور اسفنجي عند الضغط للأسفل وبعيداً عن المفصل مابين السلامي بسبب زيادة السيج الليفي الوعائي بين القلب والسلامية. الإمراضية غير معروفة، لكن وصف تغير استقلاب البروستاغلاندينات. بتقرط الظفر مشاهد بالمشاركة مع أمراض أعضاء متعددة متضمنة الرئة والجهاز القلبي الوعائي والمعدة المعوي والكبد وعند الأشخاص الأصحاء مشاهد كموجودة مجهولة السبب idiopathic.

يتألف تشوه عرة العادة Habit Tic Deformity من انخفاض أسفل مركز الظفر مع أحرف أقيفة عديدة تمتد عبر الظفر من ذلك الانخفاض. يصاب إبهام واحد أو الإبهامان عادة نتيجة الفرك المزمن وتكثش الظفر بالإصبع المجاور.

يصنف الإثنان الفطري للأظفار إلى أربعة أنماط: الفطار الظفري السطحي الأبيض وتظاهر بتلون أبيض منتشر أو مبقي لسطح أظفار القدم ويحدث بشكل رئيسي بالفطور الشعروية *Mentagrophytes* التي تنمو الصفيحة الظفرية. قد تكثش التعضية من صفيحة الظفر بشفرة، وأفضل ماینيز العلاج بتطبيق أزول موضعي مضاد للفطور. الفطار الظفري تحت الجزء القاصي للظفر وتظاهر بآثار من انحلال ظفري تحت الصفيحة الظفرية البعيدة أو على طول الأحود الظفري الجانبي، يتلوه تطور فرط قرن وتلون بني مصفر. تمتد الحذبة بشكل قريب مودية إلى تسمك وتفتت وانفراق الصفيحة الظفرية عن سرير الظفر. الفطور الشعروية الحمراء *Rubrum* وأحياناً الذقنية *Mentagrophytes* هي الأكثر شيوعاً في أظفار القدم، ومرض أظفار اليد عائد دائماً تقريباً للفطور الشعروية *Rubrum* التي قد ترافق مع توسف سطحي للسطوح الأخمصية للقدمين، وغالباً اليد واحدة. هذه الفطارات الجلدية موجودة فعلياً في المنطقة الأكثر قرباً من سرير الظفر أو القسم البطني المجاور من سرير الظفر. العلاجات الموضعية لوحدها غير فعالة في معظم الحالات، لكن استعمال الظفر بالمشاركة مع المواد الموضعية المضادة للفطور قد يكون فعالاً. قد يكون Terbinafine أو Itraconazole (بسبب نصف عمرهما الطويل في الظفر) فعالان عندما يعطيان بشكل معالجة نضية (الأسبوع الأول من كل شهر لفترة 3-4 أشهر). يفوق هذان المركبان الفريزوفولفين والكتيكوتنازول. المخاطر المتعلقة أكثر بالسمية الكبدية، وتكاليف المعالجة الفموية يجب موازنتها بحرص مع فوائد المعالجة بالنسبة للحالة التي تسبب مشاكل تجميلية فقط.

شيوياً في التهاب الجلد التأتبي منه في الأشكال الأخرى من التهابات الجلد التي تصيب اليدين. يتميز داء داريسه بأشرطة بيضاء أو حمراء تمتد طولانياً عبر هليل الظفر Lunula. قد توجد ثلثة بشكل V مكان التقاء الشرط مع النهاية البعيدة للظفر. قد يحدث الظفر الأبيض الكامل أيضاً. صفوف معترضة من التقطعات الناعمة تميز الحاصة القعية في الحالات الشديدة قد يعشن كامل سطح الظفر. قد يكون لدى مرضى التهاب جلد النهايات معوي المنشأ أخصايد معترضة (حطوط Beau) وحثل ظفري نتيجة التهاب جلد ماحول الأظفار.

يتميز حثل العشرين ظفراً Twenty-Nail Dystrophy بأحرف طولانية وهشاشة انطباعية وترقق وتظلم وبعد وتلون عام لكل الأظفار. لا توجد أمراض جلدية أو جهازية مرافقة ولا عيوب أخرى في الوريفة الظاهرة. ترافقه أحياناً مع الحاصة القعية أدى لاقتراح بعض المؤلفين بأن حثل العشرين ظفراً قد يعكس استجابة مناعية شاذة لقلب الظفر بينما الدراسات النسيجية المرضية تفترض بأنه قد يكون تظاهرة للحزاز المسطح أو التهاب الأكرميائي (الاسفنجي) لقلب الظفر. يحدث أيضاً كظهور للهيئ أو الصدف. يجب تمييز الاضطراب عن الانتانات الفطرية والصداف والتفريات الظفرية للحاصة القعية والحثل الظفري الثانوي للأكرميما نادراً ما تسبب الأكرميما والانتانات الفطرية تغيرات في جميع الأظفار بشكل متزامن. الاضطراب محدد لذاته ويحول فعلياً في فترة البلوغ.

التصبغ الأسود لكامل الصفيحة الظفرية أو الأشرطة الخطية من التصبغ (الظفر الميلاني المخطط Melanonychia Striata) شائع عند الأشخاص السود (90٪) والآسيويين (10-20٪) لكنه غير مألوف عند البيض (>1٪). غالباً الصباغ ميلانين، وهو منتج من الخلايا الميلانية للوحمة الوصلية junctional nevus في قلب وسرير الظفر وليس له عقايل. امتداد أو تغير التصبغ يجب أن يقيم بالخزعة بسبب إمكانية التحول الخبيث. الأصابع السود المزقة أو المحضرة قد تعود لإثبات الزوائف خصوصاً بالمشاركة مع انحلال الأظفار أو الداحس الظفري المزمن. يحدث التلون نتيجة وجود الانقراض debris تحت الظفر وصباغ الصديد الأزرق (الببوسيانيد) الناتج من التعضيات الجرثومية.

عالياً مسخند النروف الشقية Splinter hemorrhage عن رض بسيط سبباً لكن قد تحدث أيضاً بالمشاركة مع التهاب الشعاف الجرثومي تحت الحاد والتهاب الأوعية والتهاب المفاصل الروماتويدي الشديد والقرحة الهضمية وارتفاع الضغط الشرياني والتهاب الكبد والكلية المزمن والتشمع والتشمع وداء الشعريات والتشوهات الخبيثة والصداف.

ووذمة وآلم في أصابع القدم الكبيرة الجانبية، وذلك بشكل حاد وقد تؤدي التوب المتكررة إلى تشكل نسيج حبيبيومي. تضم العوامل المؤهبة انضغاط جانب من إصبع القدم بسبب الأحذية الضيقة خصوصاً إذا كانت الأصابع الكبيرة طويلة بشكل شاذ والتهابات الظفرية الجانبية بارزة وكذلك نتيجة قص الأظفار بشكل غير مناسب بطريقة منحنية أكثر من كونها مستقيمة. يضم التدبير الانتباه إلى القياس المناسب للأحذية والسماح للظفر بالنمو خارجاً لما بعد الحافة الحرة قبل قصه بشكل مستقيم وغسولات بالماء الدافئ وصادات فموية عند تطور التهاب نسيج خطوي للثنية الظفرية الجانبية، وفي الحالات الشديدة المتكررة قد يكون من الضروري تطبيق نترات الفضة إلى النسيج الحبيبيومي أو اقتلاع الظفر أو استئصال الوجه الجانبي للظفر بطلوه استئصال القالب.

تضم الأورام في الناحية الداحسية الحبيبيومي التقيحي والكبيسات المحاطية والأعراخ تحت الظفرية والوحمات الوصلية. الورام الليفي حول الظفر، الذي يظهر خلال فترة الطفولة يجب أن يقترح تشخيص التصلب الحدي.

متلازمة الظفر -الرضفة Nail- Patella Syndrome عبارة عن اضطراب جسمي قاهر، حيث يكون حجم الأظفار 30-50% من الحجم الطبيعي، وغالباً ذات هليلات Lunulas مثلثة أو هرمية الشكل. تصاب أظفار الإبهام دائماً مع أنه في بعض الحالات يصاب أو يفقد النصف الزندي للظفر فقط، وتكون الإصابات متقدمة بشكل أقل أذية من إصبع السبابة باتجاه الخنصر.

الرضفة أصغر من المألوف أيضاً، وقد يؤدي هذا الشذوذ إلى عدم ثبات الركبة.

قد توجد أيضاً نواتي عظمية بارزة من الوجه الخلفي للعظام الحرقفية وفرط تمدد المفاصل ورحاوة الجلد وفرط التعرق وشذوذات كلوية.

شش الأظفار (شش الأظفار) الخائلي (انظر الفصل 664).

متلازمة الظفر الأصفر Yellow Nail Syndrome تتظاهر بأظفار متشنجة بشكل واسع مصفرة بطيعة النمو وبدون هليلات. تصاب كل الأظفار في معظم الحالات. يضم المرض الجهازى المرافق توسع القصبات والتهاب القصبات المتكرر والكيلوس الصدري والوذمة الموضعة للأطراف والوجه. نقص تصريف اللمف، العائد لنقص تنسج الأوعية المتفاعلة من التحقّد بأنه يؤدي إلى تطاهرات هذه المتلازمة.

يحدث الفطار الظفري الأبيض تحت الجزء الداني من الظفر عندما تدخل المتعضية، عموماً الفطور الشعروية Rubrum إلى الظفر عبر الثنية الظفرية القريبة مما يؤدي إلى أقسام بيضاء مصفرة تحت سطح الصفيحة الظفرية، لا يصاب سطح الظفر. يحدث هذا الاضطراب بشكل حصري تقريباً في مرضى الهوز الشعاعي، ويعتبر تطاهرة مميزة بوضوح للإيدز.

الفطار الظفري بالبويضات يصيب كامل الصفيحة الظفرية لدى مرضى داء المبيضات الجلدي المحاطي ويشاهد أيضاً بشكل شائع في مرضى الإيدز. تدخل المتعضية التي هي عموماً المبيضات البيض من الجزء القاصي أو على طول الثنية الظفرية الجانبية حيث تصيب سريعاً كامل سماكة الصفيحة الظفرية مما يؤدي إلى تسلمك وتفتت وتشوه الصفيحة الظفرية. قد تكون المعالجة الموضعية بأزول مصاد للفطور كافية لدى المرضى أسوءا المناعة لكن المعالجة الفموية، بمضاد فطري تكون ضرورة لمعالجة المرضى المصابين بأعواز المناعة.

قد يكون التهاب الداحسي حاداً أو مزمناً وعادة ما يصيب ثنية ظفرية واحدة أو إثنين على الأصابع.

تتظاهر الداحسي الحاد Paronychia بشكل احمرار وحرارة ووذمة وإيلام للثنية الظفرية القريبة وغالباً نتيجة المكورات العقدية أو العقدية المخرشة. تعتبر الغسولات الدافئة، والمصادات الفموية مثل الكليداسامين والأوكسيلين مع حمض الكلوروكينيك فعالة عموماً، وقد يتطلب أحياناً الشق والتفجير. يحرص على تطور الداحسي المزمن الغمر المديد للإصبع في الماء مثلما يحدث في عادة مص الإصبع أو الإبهام، والتعرض للمحاليات المخرشة ورض الثنية الظفرية أو أمراض متضمنة ظاهرة رينو وأمراض الغراء الوعائية أو الداء السكري. يتبع تورم الثنية الظفرية القريبة، اختراق الثنية الظفرية عن الصفيحة الظفرية المستبطنة، ومن ثم التفحج. المادة الأجنبية المنطمرة في أدمة الثنية الظفرية تصح عساً للالتهاب والانتان بأنواع المبيضات أو الفلورا الجرثومية المحتلطة. مشاركة الإنتاه للعوامل المؤهبة والتخفيف الشديد للأيدي متضمناً استخدام محلول Thymol 4% ومضاد فطري وجراثومي طويل الأمد وعوامل مضادة للالتهاب موضعية قد تكون ضرورية للمعالجة الناجحة للداحسي الظفري المزمن. قد تتظاهر القرحة البدئية للسفلس أيضاً في الظفر كداحس غير مؤلم نسبياً.

تمتد الأظفار المنغزة Ingrown Nails عندما تحرق الحافة الوحشية للظفر متضمنة الشويكات spicules المنفصلة عن صفيحة الظفر، النسيج الرخو للثنية الظفرية الوحشية. غالباً ما يحدث احمرار

الفصل 670 -

اضطرابات الأغشية المخاطية

Disorders of the
Mucous Membranes

قد تصاب الأغشية المخاطية باضطرابات تطورية وإتائية وأمراض جلدية حادة ومزمنة وحلادات وراثية، وأورام سليمة وخبيثة. بعض الأمراض المميزة والأكثر شيوعاً والنوعية للأغشية المخاطية موجودة في هذا الفصل

I. التهاب الشفة (Cheilitis):

التهاب الشفتين (التهاب الشفة) وزوايا الفم (التهاب الشمة الراوي أو الصماغ (Perleche) عائد غالباً للجفاف والتشقق ولعق الشفة المستمر، قد يؤدي فرط إمرار وسيلان اللعاب خصوصاً عند الأطفال المصابين بعيوب عصبية إلى تهريبش مرمر. آفات السلاق الفموي قد تمتد أحياناً إلى زوايا الفم، يمكن تأمين الحماية بالتطبيقات التواترة لمرهم لطيف مثل التروتالوم (الوذلين). يجب علاج داء المبيضات بمضاد فطري مناسب ويجب علاج التهاب الجلد التماسي بجلد حول الفم، مستحضرات موضعية كورتيكوستيرويد يدي بسيط مع مطري.

II. بقع فورديس (Fordyce Spots):

عارة عن حطاطات بيضاء مصفرة دقيقة لاعرضية على الخافة القرنية للشفاه والمخاطية الشدية. قد توجد غدد زهمية هاجرة عند أشخاص أصحاء، ولا تتطلب علاجاً.

III. القيلة المخاطية (Mucocoele):

الكيسات الاحتباسية المخاطية عبارة عن حطاطات مزرق متوجرة متوترة غير مؤلمة، تقس 2-10 سم، متوضعة على الشفاه واللسان و حنث أو المخاطية الشدية. الانقطاعات الرضية لقناة الغدد اللعابية الصغيرة تؤدي إلى احتباس محاطي للممرات المخاطية. وتدعى تلك الانحودة في أرضية العم الصميدة (Ranulas)، وتحدث عندما تصاب قبة الغدد اللعابية تحت لعث أو تحت اللسان. التغيرات في الحجم مألوفة، وقد تحتمى الآفات بشكل مؤقت بعد التمرغ الرضي. يجمع لنكس باستئصال القيلة المخاطية.

IV. التهاب الفم القلاحي:

Aphthous Stomatitis (Canker Sores):

تقرحات مؤلمة مفردة أو متعددة تحدث في المخاطية الشفوية والشدية واللسانية وفي المخاطية تحت اللسانية والحكيمة واللوية. قد

تتظاهر الآفات مبدئياً بشكل حطاطات حمامية حاسنة تتآكل لتشكّل تقرحات نخرية محددة يوضح مع نتحة رمادية ليفينة وهالة حمامية. التقرحات القلاعية البسيطة ذات قطر 2-10 ملمترًا وتشفى عفويًا خلال فترة 7-10 أيام. التقرحات القلاعية الكبيرة ذات قطر أكبر من 10 ملمترًا وتحتاج فترة 10-30 يوماً للشفاء. النمط الثالث من التقرح هو حلقي الشكل المظهر ويأتي بشكل آفات تقس 1-2 ملم متوضعة بشكل مجموعات قليلة أو عديدة تميل للانحماض إلى لويحات تشفى خلال فترة 7-10 أيام. توجد قصة عائلية إيجابية عند حوالي ثلث المرضى المصابين بالتهاب الفم القلاحي المتكرر.

من المرجح أن سببية التهاب الفم القلاحي متعددة العوامل، وتشمل الحالة على الأرجح ظاهرة فموية للعديد من الحالات. تغير التنظيم الموضعي للنظام المناعي المتواسط بالخلية وبعد تفعيل وتراكم الخلايا التائية السامة للخلايا قد يساهم في تحطم المخاطية الموضعي. تضم العوامل المؤهبة المرض والشدة العاطفية ونقص مستويات حديد أو فيتامينات المصل وعوز VIT B12 أو الفولات وسوء الامتصاص بالمشاركة مع الداء الزلاقي أو داء كرون والطبش المترافق مع انخفاض مستوى البروجسترونات في الطور البويثي، وحساسية المفرطة للغذاء والارتكاسات الدوائية الأرحية أو السمية. ومن الخطأ الشائع اعتبار التهاب الفم القلاحي ظاهرة لإنسان فيروس الحسلأ البسيط. تبقى إثنائات الحلأ المتكررة موضوعة في الشفاء، ونادراً ما تعبر الوصل الجلدي المخاطي، وإصابة المخاطية الفموية تحدث فقط في الإثنائات البدنية.

علاج التهاب الفم القلاحي تلطيفي. استعمال غسولات فموية بفلوكونات الكلورهيكسدين المائي 0.2% يساعد في العناية بصحة الفم. تخفيف الألم، خصوصاً قبل تناول الطعام يمكن تخفيفه باستعمال مخدرات موضعية مثل الليدوكائين المزج (كزابلو كائين) أو غسول فموي بمحلول الكيسر دي فينيدرامين أو الليدوكائين المزج أو 0.5% دي كلونين هيدروكلوريد. قد يساعد الكورتيكوستيرويد الموضعي 0.1% في عامل ملصق بالمخاطية (1% تريامسينولون في Orabase) في إتصاص الالتهاب. قد يسرع الغسول الفموي بالتراسكلين الموضعي الشفاء. في الحالات الشديدة المذنتة، قد يفيد العلاج الجهازى بالكورتيكوستيرويد أو الكولكين أو الالبسون.

V. متلازمة Cowden (متلازمة الهامارتوم المتعدد):

Cowden Syndrome (Multiple Hamartoma Syndrome)

حالة وراثية جسمية قاهرة تتظاهر عادة أثناء العقد الثاني أو الثالث بحطاطات لمساء وردية أو مبيضة متوضعة في المخاطية

IX. اللسان المشعر الأسود Black Hairy Tongue:

عبارة عن غطاء أسود على ظهر اللسان يحدث بفرط تنسج وتطاول الحليمات غطية الشكل، وإن فرط نمو الجراثيم والطور المولدة للصبغ، وبقايا الصباغ الخبيثة التي تدمص إلى اللويحة الجرثومية والقرنين المتقشر قد يساهم في إعطاء اللون الغامق. غالباً ما تبدأ الثغرات خلفاً وتحت أمامياً على ظهر اللسان. أكثر مآشاهد الحالة عند البالغين، لكن قد توجد أيضاً أثناء فترة البقع. يعتبر سوء العناية الصحية بالقم وفراط النمو الجرثومي والمعالجة بصادات جهازية مثل التراسيكلين (الذي يحرض نمو سلاسل المبيضات) والندعين من العوامل المؤهبة. تحسن العناية بالقم وتنظيف الأسنان بفرشاة ناعمة من ضروريات المعالجة. وربما يمكن إقصاء فرط التنسج غطية الشكل بتطبيق موضعي لحالات القرنين مثل حمض Trichloroacetic واليوريا والبودوفيللين.

X. الطلاوة المشعرة الفموية Oral Hairy Leukoplakia:

تحدث عند 2.5٪ من مرضى الإيدز، لكنها نادرة عند الأطفال بشكل عام، تأتي بشكل سماكة بيضاء لا عرضية غالباً مع بروز الثنيات البطنية الطبيعية للحواف الجانبية لسان. المعاطية بيضاء ومتمسكة بشكل غير منتظم، لكنها تبقى ملساء. قد يحدث الانتشار أحياناً إلى سطح اللسان البطني وأرضية الفم والسويقات اللوزية والبلعوم. يبدو أن الحالة عالة لفيروس ابشتاين بار الموجود في الطبقة الأعلى من الظهارة المتأفة. ليس للويحات احتمال الخباثة.

يحدث الاضطراب بشكل مسيطر عند المرضى المصابين به HIV لكن قد يوجد أيضاً عند الأشخاص المقيطين مناعياً لأسباب أخرى مثل زرع الأعضاء أو اللوكيميا والعلاج الكيماوي. الحالة لا عرضية عموماً ولا تتطلب معالجة. قد يسرع زوال اللويحات مضاد فيروسسي مثل الامسيكوفير أو تطبيق موضعي لحمض الفيتامين A 1.0٪ مرتين في اليوم.

XI. التهاب اللثة لفتنسان (التهاب اللثة التقرحي النخري الحاد، التهاب اللثة الغزلي اللولبي، هم الخندق):

Vincent Gingivitis (Acute Necrotizing Ulcerative Gingivitis, Fusospirochetal Gingivitis, Trench Mouth):

يأتي هذا الاضطراب بتقرح مخروم ونخر ونزف الحليمات ما بين الأسنان، غشاء كاذب أبيض رمادي قد يغطي الثفرحات. قد تنتشر الآفات لتصيب المعاطية الشدية والشفاه واللسان واللوزات والبلعوم وقد ترافق مع ألم أسنان وسوء الذوق وحصى منخفضة الدرجة واعتلال عقدي لمفاوي. أكثر ما ياتي خلال العقد الثاني أو الثالث،

الحكة والثوبة والشدية والشفوية. قد تلحم تلك الأورام اللينة السليمة لتغطي مظهر الحجر المرصوف. تتطور حطاطات عديدة بلون اللحم أيضاً في الوجه خصوصاً حول الفم والأنف والأذنين وغالباً هي أورام الأغشية الخارجية بجذور الأشجار Trichilemmomas وهي عبارة عن أورام سليمة للأحيرة الشعرية. قد تضم الموجودات المرافقة حطاطات تقرنية بالنهايات وسلعة درقية وبوليبيات معوية معدية وعقد ليفية كيسية بالثدي وكارسينوما الثدي أو الدرق.

VI. لآلئ ابشتاين (الكيسات اللثوية عند الولدان): Epstein Pearls (Gingival Cysts of the Newborn):

عبارة عن كيسات بيضاء حاوية للقرنين في المعاطية الحكية أو النسخية عند حوالي 80٪ من الولدان، لا تسبب أعراضاً وتزول عموماً خلال أسابيع قليلة.

VII. اللسان الجغرافية (التهاب اللسان المهاجر السليم): Geographic Tongue (Benign Migratory Glossitis)

يتألف من لويحات حمراء ملساء محددة بوضوح غير منتظمة مفردة أو متعددة، متوزعة على ظهر اللسان ومحددة بضمور عابر للحليمات غطية الشكل وظهارة السطح وغالباً مع هوامش رمادية مرتفعة مؤلفة من حليمات غطية الشكل متداخلة مزودة بالسماكة. أحياناً تكون هناك أعراض حرق خفيف أو تحريش والتي تكون أحياناً مزعجة. البدء سريع، وقد يتغير النموذج خلال ساعات لأيام. يترافق اللسان الجغرافي مع اللسان الصفي في 50٪ تقريباً من المرضى. لدى بعض المرضى تأتّب، ويشعر البعض بتفاقم الحالة بالشدّة أو الأطعمة الحارة أو الغنية بالتوابل ويكون بعضهم مصاب بفقر الدم أو الداء السكري، أو داء رايتز أو التهاب الجلد الزهمي أو الصدف البشري، قد يكون اللسان الجغرافي تظاهرة فموية للصداف البشري. لا يوجد علاج غير التطمين.

VIII. اللسان الصفني (المتشق):

Scrotal (Fissured) Tongue:

لدى حوالي 1٪ من الرضع و2.5٪ من الأطفال عدة ثنيات مع أخاديد عميقة على سطح ظهر اللسان، تمنح هذه الأخاديد والثنيات مظهرًا متجعدًا أو مثل الحصى المرصوف. بعض الحالات حلقية محدثة بالتهام غير تام لتصفي اللسان، ويتطور البعض الآخر بالمشاركة مع الإكثان والرض وسوء التغذية أو نقص مستويات فيتامين A. العديد من المرضى لديهم لسان جغرافي أيضاً. قد تمتص جزئيات وبقايا الطعام في الشقوق ومنه التهيج والالتهاب ورائحة النفس الكريهة. من الموصوح به تنظيف دقيق بفسولات فموية وتقريش الأسنان بفرشاة ناعمة.

يتشكل مبدئياً حويصل أو بثرة دقيقة (شكل 671-1A) يتطور بسرعة إلى لويحة متحلبة بلون العسل تقبض أقل من 2 سم قطراً (شكل 671-1B). قد ينتشر الإلتان لأجزاء أخرى من الجسم عبر الأصابع أو الملابس أو الأدوات. تتراقف الآفات مع ألم قليل أو بدونه وحمامى محيطية والأعراض النوبية غائبة عموماً. تحدث الحكمة أحياناً، والاعتلال الغذائي *adenopathy* الناحي موجود في 90٪ من الحالات، وكثرة البيض موجودة في حوالي 50٪ من المرضى. بدون معالجة تزول معظم الآفات عفوياً بدون تندب خلال فترة أسبوعين. يضم التشخيص التفريقي للقوباء اللاقعية الإلتانات الفيروسية (الحلأ البسيط والحماق النطاقي) والفطرية (سفعة الجلد والشهدة *Kerion*) والطفيلية (الجرب وقمل الرأس)، وكل هذه الأمراض قد تحدث فيها القوباء.

العقوديات للذئبة هي المتعضية المسيطرة للقوباء اللاقعية في الولايات المتحدة والمكورات العقدية الحالية للدم β مجموعة A (GABHS) منهية في تطور بعض الآفات. تنتشر المكورات العقدية عموماً من الأنف إلى الجلد الطبيعي، وتم تصبب الجلد بالإلتان، بالمقارنة، يصبح الجلد مستعمر بالـ GABHS قبل 10 أيام من تطور القوباء، ثم تستعمر GABHS البلعوم الأنفي بعد 3-4 أسابيع من ظهور آفات القوباء. يعمل الجلد كمصدر لاكتساب GABHS في السبيل التنفسي ومصدر أساسي محتمل لانتشار القوباء. آفات القوباء اللاقعية التي تحوي المكورات العقدية بالزرع لا يمكن تمييزها سريرياً عن تلك التي تحوي الـ GABHS بالزرع، بينما يمكن زرع العقوديات المذهبة من آفات القوباء عند الأطفال بكل الأعمار، إلا أن الـ GABHS أكثر مألوف من أطفال بعمر ما قبل سن المدرسة وهي غير مألوفة قبل عمر الستين، باستثناء المناطق الموبوءة. أنماط المكورات العقدية التي تسبب القوباء اللاقعية متنوعة، لكنها ليست عموماً من المجموعة الأكلة 2 (phage2 group)، وهي المجموعة المترافقة مع متلازمات الجلد المسموط والصدمة السمية. عدة أنماط مصلية لـ GABHS والمصطلح على تسميتها سلالات القوباء، موجودة بشكل أكثر تواتراً في آفات القوباء اللاقعية ومختلفة عن الأنماط المسببة للتهاب البلعوم.

B. القوباء المتهيجة Bullous Impetigo، هو إلتان الرضع والأطفال الصغار الرئيسي. القوباء الفقاعية محبلة دائماً بالعقوديات المذهبة (إلحاحية الكواغولان) وحوالي 80٪ من المجموعة الأكلة 2 والتي من بينها حوالي 60٪ عائد للنمط 71، ومعظم الباقي تابع للأنماط 3A و 3B و 3C و 55. تتطور

خصوصاً في حال سوء العناية الصحية بالأسنان والبلعوم. من المفترض بأن الترافق التآزري بين المتعضيات المغزلية اللولبية (*Fusobacterium nucleatum*) وبوريليا فنان يساهم في الإصابة. التهاب الفم الغنغري *Noma* هو شكل شديد من التهاب الفم الغنغري المغزلي اللولبي، يأتي بشكل رئيسي عند الأطفال سيي التغذية بعمر 2-5 سنة، الذين كان لديهم مرض سابق مثل الحصبة أو الحمى القرمزية أو التدرن أو الخبيثة أو العوز النسائي. يتظاهر بشكل حطاطة جاسئة حمراء مؤلمة على الحافة السنخية يتلوها تقرح وتخرب غانغريني مشوه لنسج الناحية المقعوية الأنفية. قد تصيب الحديثة أيضاً الفروة والعنق والكفين والمعان والفرج. التهاب الفم الغنغري الوليدي يأتي في الشهر الأول من الحياة بأفات غانغرينية لشفاة والأنف والفم والشرج. الرضع للمصابون صغار نسبة لسن الحمل عادة، مع سوء تغذية وحماض، وغالباً مرضى خصوصاً بجمع الزوائف الجراحية. تتألف العناية من دعم تغذوي وتضيق محافظ للنسج الرخوة المتتعة وصادات واسعة الطيف تجريبية مثل البنسلين والميترونيدازول وفي حال التهاب الفم الغنغري الوليدي، صادات مضادة للزوائف.

الفصل 671 - التهابات الجرثومية الجلدية Cutaneous Bacterial Infections

الشكاوى أو الموجودات الجلدية ملاحظة عند 20-30٪ من الأطفال الذين يراجعون العيادات العامة السريرية. الإلتان الجلدي الجرثومي هو التشخيص المفرد الأكثر شيوعاً عند الأطفال، حيث يمثل 17٪ من كل الزيارات السريرية. القوباء هو الإلتان الجلدي الجرثومي الأكثر شيوعاً عند الأطفال حيث يمثل حوالي 10٪ من كل المشاكل الجلدية

♦ القوباء IMPETIGO، (انظر الفصلين 182 و 184).

I. التظاهرات السريرية:

A. القوباء اللاقعية Nonbullous Impetigo، يوجد شكلان كلاسيكيان للقوباء: الفقاعية واللاقعية. تمثل القوباء اللاقعية أكثر من 70٪ من الحالات. تبدأ الآفات نموذجياً في جلد الوجه أو الأطراف المروضة. الآفات الأكثر شيوعاً التي تسبق حدوث القوباء اللاقعية تضم لدغات الحشرات والسحجات والتمزقات والحماق والجرب والقمل والحروق.

تحت القرنى، وذلك حتى بالفحص النسيجي المرضي. للقوباء اللاقناعية مظاهر نسجية مرضية مشابهة للمتنوع الفقاعي باستثناء أن تشكل التفاعلات قليل.

التشخيص التفريقي للقوباء الفقاعية عند الولدان يضم انحلال البشرة الفقاعي وكثرة الخلايا البدنية الفقاعي والإنتان الحثلي ومتلازمة الجلد المسموط الباكورة. عند الأطفال الأكبر يجب الأخذ بعين الاعتبار التهاب الجلد التماسي الأرجي والحروق والحماى عديدة الأشكال والجلد الفقاعي المزمن عند الأطفال والفقاع والفقاعاني الفقاعي، خصوصاً عند عدم الاستجابة للعلاج.

III. الاختلالات:

اختلالات نادرة لكن محتملة للقوباء الفقاعية واللاقناعية تضم ذات العظم والتقي والتهاب المفاصل الحمجي وذات الرئة ودمج الدم وتنازع زرع الدم الإيجابية تكون نادرة. التهاب النسيج الخلوي مسجل في حوالي 10% من مرضى القوباء اللاقناعية لكن نادراً ما يتلو الشكل الفقاعي. التهاب الأوعية اللمفاوية والتهاب الغدد اللمفية التقيحي والصداف النقطي والحصى القرمية تلو أحياناً داء العقديات. لا يوجد علاقة بين عدد الآفات والإصابة السريرية للأوعية اللمفاوية أو تطور التهاب نسيج خلوي بالمشاركة مع القوباء بالعقديات.

فقاعات رعوة شفافة بشكل شائع في جلد الوجه والإيتين والجذع والعجان والأطراف، ويمكن للقوباء الفقاعية الوليدية أن تبدأ في منطقة الحفاض. يحدث تمزق الفقاعات بسهولة، تاركة حلقة ضيقة من التوسفات عند حافة تآكل erosion ضحل رطب. وتقيب عمومًا الحماى المخططة بها والاعتلال الغدي الناحي. بخلاف القوباء اللاقناعية، تعتبر آفات القوباء الفقاعية تظاهرة من متلازمة الجلد المسموط الموضع بالعنقوديات وتطور على جلد سليم.

II. التشخيص:

زرع السائل من الفقاعة السليمة أو اللويحة الرطبة يجب أن يمنع العامل المسبب، وعندما يبدو المريض بحالة سيئة، من الواجب إجراء زروعات دم. بالفحص النسيجي المرضي، تبدي آفات القوباء الفقاعية تشكلاً حويصلياً في المنطقة تحت القرنية أو الحبيبية وعدلات، وأحياناً خلايا منحلة الأشواك acantholytic cells ضمن الفقاعة، وداء اسفنجي ووذمة الأدمة الحليمية ورشاحة مختلطة من اللمفاويات والعدلات حول الأوعية الدموية للضفيرة السطحية. إذا لم يكن بالإمكان زرع المكورات العنقودية من الفقاعة، أو بشكل أقل شيوفاً رؤيتها بتلوين غرام، فإنه قد يصعب تمييز القوباء الفقاعية عن الفقاع المتوسف Pemphigus Foliceous أو الجلد البشري



الشكل (1-671) A. آفات متعددة متجلبة ونزرة للقوباء بالمكورات العقدية. B. تفاعلات متعددة متوترة وروضة للقوباء الفقاعية على جذع وذراع الرضيع.

مثل سيفالكسين أو سيفاكلور أو سيفادروكسيل أو سيفيروزيل أو سيفيدوكسيم. يوجه العلاج للمختار من بين كل تلك الأدوية اعتماداً على مفاهيم الكلفة والتوفر المحلي والمطابقة للدواء. قد تفضل الماكروليدات أزيثرومايسين أو كلاريثرومايسين بشكل مبدئي في حالات عدم تحمل الأريثرومايسين، لكنها لا تمنح معدلات شفاء تفوق المشاهدة مع الأريثرومايسين. لا توجد دلالة بأن كورس علاجي لمدة 10 أيام يفوق كورس 7 أيام. في حال عدم تحقيق استجابة سريرية كافية خلال 7 أيام، يجب إجراء زرع بعد أخذ مسحة من أسفل الآفة التحليلية. في حال اكتشاف متعضية مقاومة، يجب إعطاء الصاد المناسب لفترة 7 أيام إضافية.

♦ إفتانات النسيج تحت الجلد:

Subcutaneous Tissue Infections:

المحدد الرئيسي لإتانات النسيج الرخو تحت الجلد هو كونه لا نخري أو نخري، حيث يستجيب الأول للصادات وحدها، بينما الأخير يتطلب استئصالاً جراحياً سريعاً لكل النسيج الميت بالإضافة للصادات. إتانات النسيج الرخو النخرية عبارة عن حالات مهددة للحياة متميزة بتخرب نسيجي موضعي متقدم بسرعة وسمية جهازية. النخر النسيجي يميزها عن التهاب النسيج الخلوي *cellulitis* ففي التهاب النسيج الخلوي تتطور عملية النهاية إتانية في النسيج تحت الجلد، لكن دون تخريبه. تتميز إتانات النسيج الرخو النخرية نموذجياً بندرة العلامات الجلدية الباكورة والمتعلقة بسرعة ودرجة تخرب النسيج تحت الجلد.

I. التهاب النسيج الخلوي *Cellulitis*:

يتميز بالتهاب النسيج الخلوي بإتانات والتهاب النسيج الضام الرخو مع إصابة محددة في الأدمة وتعف نسيجاً عن البشرة. إن التشقق الجلدي العائد لمرض سابق أو حرجة أو آفة جلدية مستبظنة يوجب لالتهاب نسيج خلوي. التهاب النسيج الخلوي أكثر شيوعاً عند الأشخاص المصابين بالركودة اللعفاوية أو الداء السكري والتثبيط المناعي.

A. **المسببة:** المكورات العقدية *المقيحة* والعنقوديات المذهبة هي العوامل المسببة الأكثر شيوعاً. أحياناً: المكورات العقدية الرئوية مجموعة G أو العقدية C، وعند الولدان المكورات العقدية مجموعة B ونادراً الإشريشيا كولاي هي المتعضيات المسببة. عند المرضى المصابين بالتثبيط المناعي أو الداء السكري، قد توجد عدة عوامل ممرضة جرثومية أو فطرية أخرى، وبشكل ملحوظ الزوائف *التجارية* *Aeromonas Hydrophila* وأحياناً مجموعات البكتيريا المعوية الأخرى وسلالات *الليجنيل* والعفشات *Mucorales* خصوصاً سلالة *Rhizopus*

الإتانات بسلاطات GABHS للملهية للكلية Nephritogenic

قد يؤدي إلى التهاب كيب وكلية حاد تالي للعقديات (فصل 519-1) لا يختلف النموذج السريري لأفات القوباء المؤدية لالتهاب كيب والكلية التالي للعقديات عن غير المؤدية لذلك. المجموعة العمرية الأكثر تأثراً هي أطفال سن المدرسة 3-7 سنة. تتراوح الفترة الكامنة من بدء القوباء إلى تطور التهاب الكيب والكلية التالي للعقديات بين 18-21 يوماً، أي أطول من الفترة الكامنة بعد التهاب البلعوم (10 أيام). يحدث التهاب الكيب والكلية التالي للعقديات وراثياً، إما بعد الإتانات الجلدية أو البلعومية. القوباء المترافقة بالأوبئة محدثة بمجموعات 2:M و 49 و 53 و 55 و 56 و 57 و 60. سلاطات الـ GABHS المترافقة مع القوباء المستوطنة في الولايات المتحدة ذات احتمال قليل أو معدوم بأن تكون ملهية للكلية. لا تحدث الحمى الرئوية الحادة نتيجة القوباء.

IV. المعالجة:

المعالجة الموضعية أو الجهازية بالصادات تفوق العلاج الواهم Placebo أو التطهير بصابون الهكساكلوروفين 3٪. أكثر من ذلك، التطهير بصابون الهكساكلوروفين 3٪ يضيف فائدة قليلة أو لا يضيف على الصادات الجهازية. إن الـ Mupirocin مرهم قاتل للجراثيم بالتثبيط العكوس لـ Isoleucyl- Transfer RNA Synthetase الجرثومي. تطبيق المرهم ثلاث مرات يومياً لفترة 10-17 أيام يعادل أو يفوق في الفعالية، مع آثار جانبية أقل، إعطاء إريثرومايسين سوكتينات فمواً 30-50 مغ/كغ/24 ساعة لفترة 7-10 أيام. ثم تسجيل حالات نادرة للمقاومة الجرثومية لـ Mupirocin، لكن معظم المرضى عولجوا بشكل غير منتظم، أو وقائياً لفترة أكثر من أسبوعين.

يجب وصف صادات جهازية مقاومة للتالاكتاماز فمواً في حال الإصابة المنتشرة، وعند وجود الآفات قرب الفم، حيث قد يكون الدواء الموضعي قابلاً للعق، وفي حالات وجود دلالة على إصابة عميقة متضمنة التهاب النسيج الخلوي وداء الدامل وتشكل خراجة والتهاب الغدد اللمعية التقيحي. في المناطق التي ليس فيها نسبة وقوع عالية لمقاومة العنقوديات للمذهبة للاريترومايسين، يكون العلاج الفموي المختار هو إريثرومايسين إيتيل سوكتينات (40 ملغ/24 ساعة مقسمة على 3-4 جرعات يومياً لفترة 7 أيام) أو اريثرومايسين استولات (30 ملغ/كغ/24 ساعة مقسمة على 3-4 جرعات يومياً). وفي حال انتشار المقاومة للاريترومايسين في المجتمع، الصاد البديل الفموي الفعال لعلاج القوباء هو ديكلوكساسيلين أو أموكسيسيلين مع كلانوليك أسيد أو كليندامايسين أو سيفالوسبورين

النسيج الخلوي عند الرضيع أو الطفل الأصغر من 5 سنوات يجب أن يغطي العقديات المقيحة والعقدويات المنهبة بالإضافة إلى المستدمية النزلية غط b والعقدويات الرئوية. يجب أن يضم التقسيم زرع دم، وإذا كان الرضيع أصغر من سنة واحدة، أو وجدت علامات سمية جهازية، أو عند عدم إنجاز تام لفحص مناسب، من الواجب إجراء بزل قطني. في معظم حالات التهاب النسيج الخلوي للأطراف، بغض النظر عن العمر، يكون النسب العقديوات المذهبة والعقدويات المقيحة، وبجرثم الدم غير شائع. بالرغم من ذلك، يجب إجراء زروعات دم عند توقع الخسج. في حال عدم وجود الجسم أو الاعتلال الغذائي للمفاري أو العلامات البنيوية الأخرى (تعداد كريات الدم البيضاء أقل من 15000) يمكن البدء بعلاج التهاب النسيج الخلوي للأطراف قموياً على أساس مريض خارجي بالبنسلين المضاد للبكتيريا مثل ديكلوكساسيلين أو كلوكساسيلين أو سيفالورسبورين جل أول مثل سيفالكسين. في حال عدم ملاحظة التحسن، أو حصل ترقى هام للمرض خلال 24-48 ساعة الأولى من العلاج، من الضروري إعطاء معاملة خيالية. في حال وجود حمى واعتلال غدي لمفاري أو علامات بتيوية، من الواجب البدء بالمعالجة الخيالية. يعتبر الأوكساسيلين أو النافاسيلين فعالين في معظم الحالات، وفي حال وجود سمية جهازية هامة يجب اعتبار إضافة البنسلين أو الكلينداميسين. عند حدوث تراجع هام في الؤفة الحماية الدافئة والجسم، يمكن إتمام كورس علاجي لمدة 10 أيام على أساس مريض خارجي. عدم تحريك ورفع الطرف المصاب، خصوصاً باكراً في سير العلاج، قد يساعد في إنقاص التوذم والألم.

II. التهاب اللقافة النخري Necrotizing Fascitis:

هو إلتان النسيج تحت الجلد في الطبقة العميقة من اللقافة السطحية، لكنه يعف بشكل واسع عن إصابة البشرة واللغافة العميقة والعضلة المجاورة.

A. المصوبية: تمتلك متعضيات قليلة نسبياً الفوعة الكافية لإحداث التهاب اللقافة النخري عندما تعمل لوحدها. تسبب العقديات المقيحة الإلتانات الصاعقة أكثر والمتراقفة مع متلازمة الصدمة السمية، وتسبب أيضاً معدل عالٍ من الوفيات (انظر أيضاً الفصل 184). قد يحدث التهاب اللقافة النخري بالكوروات العقدية في غياب متلازمة الصدمة السمية ونادراً ما يكون ممياً، لكن قد يترافق مع مراضة جهرية. قد يحدث التهاب اللقافة النخري أحياناً بالعقدويات المذهبة والمطيطيات الحاطمة والمطيطيات

و *Mucor* و *Absidia* والمستعصية المحدث *Cryptococcus Neoformans*. الأطفال المصابون بالمتلازمة النفروزيمة الناكسة قد يطورون التهاب نسيج خلوي عائد للإشريشيا كولري. عند الأطفال بعد 3 أشهر إلى 5-3 سنوات، المستدمية النزلية تخط b سبب هام لالتهاب النسيج الخلوي في الوجه، لكن تناقص حدوثه بشكل هام بعد استعمال لقاح المستدمية النزلية غط b.

B. التظاهرات السريرية: يأتي التهاب النسيج الخلوي سريعاً كمنطقة من وذمة حمامية دافئة ومضط، يميل الهوامش الجانبية لأن تكون غير مميزة بسبب أن الحدوث عميقة في الجلد مصيبة بشكل رئيسي النسيج تحت الجلد بالإضافة إلى الأدمة. تطبيق الضغط عليها قد يحدث انطباعاً. على الرغم من عدم إمكانية تمييزه بشكل مؤكد عند أي مريض، إلا أن التهاب النسيج الخلوي بالعقدويات المذهبة يميل لكونه أكثر توضعاً مع احتمال التقيح، بينما الإلتانات العائدة للعقدويات المقيحة يميل للانتشار بسرعة أكبر وقد ترافق مع التهاب الأوعية للمفارية. من الشائع حدوث الاعتلال الغذائي الناحي، والعلامات والأعراض البتيوية مثل الحمى والمقشيرية والذعث. تضم اختلاطات التهاب النسيج الخلوي خراجة تحت الجلد، وذات العظم والتقي، والتهاب المفاصل الخفجي، والتهاب الوريد الخفري وجرثم الدم، والتهاب اللقافة النخري. يمكن أن يحدث التهاب أوعية لقفاوية أو التهاب كبس وكلية تالي للإلتان بالعقدويات المقيحة.

C. التشخيص: الرشافات من موقع الالتهاب والمزرعة الجلدية وزروعات الدم تسمح بتحديد المتعضية المسببة في حوالي 25٪ من حالات التهاب النسيج الخلوي. تعرف المتعضية المسببة في ثلث الحالات تقريباً، عندما يكون موقع التهاب النسيج الخلوي ظاهراً مثل مسحة أو تقرح. الرشافة المأخوذة من منطقة الالتهاب الأعظمي تسمح بالتعرف على المتعضية المسببة أكثر من الرشافة المأخوذة من الحافة. ينجم عدم النجاح في عزل المتعضية بشكل رئيسي عن العدد القليل للمتعضيات الموجودة ضمن الآفة.

D. المعالجة: يجب أن يوجه العلاج التحريي لالتهاب النسيج الخلوي حسب قصة المرض وتوضع ونموذج التهاب النسيج الخلوي وعمر والحالة للمناعة للمريض. التهاب النسيج الخلوي عند الولدان يجب أن يوجه نحو خطة عمل كاملة لتقييم الخسج، ثم البدء بالعلاج التحريي وريدياً بالصادات المضادة للعقدويات المقاومة للبيتاكتاماز مثل الميتسلين مع الأمينوغليكوزيد مثل جنتاميسين أو سيفالورسبورين مثل سيفوتاكسيم. علاج التهاب

C. التظاهرات السريرية: يبدأ التهاب اللقافة التحري بيده حاد لتورم موضعي واحمرار وإيلام وحرارة. الحمى موجودة عادة، لكن الألم والإيلام والعلامات البنيوية لا تتناسب مع العلامات الجلدية خصوصاً مع إصابة اللقافة والعضلة. التهاب الأوعية المفاوية والغدد اللعابية غائبة عادة. يتقدم الإنسان على طول المستوى اللفافي السطحي، وتوجد بهيالة علامات جلدية قليلة تنذر بالطبيعة الخطيرة واستناد النخر النسيجي تحت الجلد. قد تظهر التغيرات الجلدية خلال فترة 24-48 ساعة، وذلك حالما يحدث تخر في الأوعية المغذية ويتطور نقص التروية الجلدية. تضم الموجودات السريرية الباكترية حماسي ووذمة جلدية غير محددة تماماً تمتد لما بعد منطقة الحماسي. تضم العلامات الإضافية تشكل فقاعات مملوءة مبدئياً بسائل بلون القش ولاحقاً بسائل مزرق إلى نرزي، وإغمقاق النسيج المصاب من الأحمر إلى الأرجواني إلى الأزرق. يتطور الخدر الجلدي من *Skin anesthesia*. وبالنسبة للغانغرينا النسيجية الواضحة والتخثر *slough* وذلك عائد لنقص التروية والنخر. يعتبر تشكل الحويصلات أو الفقاعات والكدمات والفرقعة *crepitus* والخدر والتهرب علامات إنذارية سيئة ودالة على مرض مزمن متقدم. الأطفال المصابون بأفات الحماس قد لا يبدون مبدئياً علامات جلدية لإنسان مضاف بالعقديات المقيحة الغازية مثل الحماسي أو التورم. قد يترافق التهاب اللقافة التحري مع سمية جهازية هامة متضمنة الصدمة وقصور الأعضاء والوفاة. ويمكن أن يتقدم الإنسان في هذه الحالة بسرعة مودياً إلى الوفاة خلال ساعات. عموماً، المرضى مع إصابات سطحية أو عميقة لللقافة والعضلات يميلون لأن تكون إصابتهم أكثر جهازية وحدة *more acutely and systemically*. مع تقدم أسرع للمرض من أولئك المرضى المحد لهم الإنسان بالنسيج تحت الجلد فوق اللقافة.

D. التقييم: يوضع التشخيص المحد بالاستقصاء الجراحي الذي يجب إجراؤه عند توقع التشخيص. تكون اللقافة والنسيج الرخو للتخثر بلون رمادي مع مقاومة قليلة للمسبار الكليل. قد يساعد MRI في تحديد امتداد ومستوى النسيج المصاب، لكن يجب ألا يؤخر التداخل الجراحي. الخزعة الاستقصائية المحددة للمساعدة بأكراً من سير الإنسان تساعد في التدبير وذلك بإنقاص الزمن اللازم للتشخيص، كما أنها تساعد في تحديد حدود الإصابة. يمكن أن يفيد تلوين غرام للنسيج، خصوصاً عند مشاهدة سلاسل من المكورات الإيجابية الغرام الدالة على إنسان بالعقديات المقيحة.

Septicum و **P.aeruginosa**. وأنواع الضمة **Vibrio** خاصة **V.vulnificus** والفطور من رتبة الفغيات خصوصاً سلالة **Rhizopus** و **Mucor** و **Absidia**، ويسببه في حالات نادرة للمكورات العقدية عدا المجموعة A مثل المجموعة B أو C أو F أو G والعقديات التروية والمستعمية النزلية نمط b. قد يكون التهاب اللقافة التحري إثنائاً متعدد الميكروبات. في معظم الحالات، مزيج من الجرثام اللاهوائية والهوائية أو الاختيارية يعمل معاً لإحداث نخر نسيجي. الباكترية الهوائية أو الاختيارية الأكثر شيوعاً هي مجموعات عديدة من المكورات العقدية الحاملة للدم أو غير الحاملة عدا المجموعة A والعقدويات المذهبة والإشريشياكولي وسلاسل الباكترية المعوية وسلاسل الزوائف. اللاهوائيات الموجودة مشابهة للموجودة في الجراحات تحت الجلد. سلاسل العصوانيات **Bacteroides** و **Porphyromonas** و **Peptostreptococcus** و **Peptococcus** و **Prevotella** والمطليات وأنواع الجرثام المغزلية **Fusobacterium**. الإلتانات العائدة لأي متعضية مفردة أو الناتجة عن مشاركة عدة متعضيات لا يمكن تمييزها سريعاً عن بعضها البعض، لكن تطور فرقعة *crepitanse* يشير لسلاسل المطليات أو العصيات سلبية الغرام مثل *الإشريشياكولي* و *Aeromonas* و *التغليات*.

B. الوقاية: قد يحدث التهاب اللقافة التحري في أي مكان من الجسم، ولكن التوصعات الأكثر شيوعاً هي الأطراف والبطن والناحية العجانية. الحالات المؤهبة الشائعة عند الولادة هي التهاب السرة والتهاب الحشفة بعد الختان. نسبة حدوث التهاب اللقافة التحري أعظمية عند المضيقين المصابين بتثبيت مناعي جهازي أو نسيجي موضعي مثل المصابين بالداء السكري أو بالنشوات أو بأمراض الأوعية المحيطية وأولئك الحاضرين للجراحة حديثاً والممنين على المخردرات الوريدية والتلقين لعلاج منبط للناعة خصوصاً الكورتيكوستيرويدات. يمكن لإنسان أن يحدث أيضاً عند الأشخاص الأصحاء بعد جروح وانخزة بسيطة وسحجات وتمزقات ورضوض كيلة وإجراءات جراحية خصوصاً في البطن أو السبيل المعدي المعوي أو البولي التناسلي أو العجان والحقن بالإبرة أسفل الأدمة. منذ عام 1980 حدث انبعاث من جديد لاتانات النسيج الرخو التحرية الصاعدة المحدثة بالعقديات المقيحة بعد إنسان مضاف لأفات الحماس. يميل هؤلاء الأطفال لإظهار بدء أو نكس أو استمرار الحرارة العالية وعلامات السمية بعد اليوم الثالث إلى الرابع من احماق.

الجلدي ويحدث الشفاء بدون تندب في فترة 10-14 يوماً. قد يصاب المرضى بالتهاب بلعوم والتهاب ملتحمه وتآكلات سطحية في الشفاء، لكن مع إغفاء للسطوح المعالجة داخل الفم. على الرغم من أن بعض المصابين يبدون مرضى، لكن يوجد ارتياح معقول لدى العديد من المرضى باستثناء الإلزام الجلدي الواضح.

يتظاهر الشكل المجهب *abortive form* المفترض من المرض بحمى متشترية حمضة قرمزية الشكل مع بروزها أكثر في المناطق الانتنائية، لكنها لا تتطور لتشكيل نقطة، عند هؤلاء المرضى قد تغيّب علامة نيكولسكي. على الرغم من تشابه الطفح الخارجي مع طفح الحى القرمزية بالعقديات، إلا أن اللسان الأحمر الغريزي والتمشّات الحنكية غالية. قد تلبس متلازمة الجلد المسموط بالعقدويات مع عدد من الاضطرابات الأخرى الفطاطية والتوسفية متضمنة القوباء الفعاعية وانحلال البشرة الفقاعي وفطر التقرن الحال لبشرة والفقاخ والطفح الدوائي والحمامى عديدة الأشكال وانحلال البشرة النعري السمي المحدث بالدواء. غالباً ما يمكن تمييز انحلال البشرة النعري السمي بقصة تناول دواء ووجود علامة نيكولسكي فقط في مواقع الاحمرار مع غياب التحلّبات حول الفم ووجود النعر البشري كامل السماكة ووجود مستوي تشطر الفطاطة في أسفل البشرة.

II. السببية والإمراضية:

تحدث متلازمة الجلد المسموط بالعقدويات بشكل رئيسي بالمكورات العقنودية مجموعة 2 الأكلة، خصوصاً سلالات 71 و 55 الموجودة في مواقع محددة من الإنسان. تضم بؤر الإنسان البلعوم الأنفي، ويشكل أقل شيوعاً، السرة والسيل البولي والمسحات السطحية والملتحمه والدم. تتواسط التظاهرات السريرية لمتلازمة الجلد المسموط بالعقدويات بالانتشار الدموي في غياب الأشداد النوعية المضادة للذيفان العقنوديات الحالة للبشرة أو الذيفانات التقرنية A أو B. تحدث الذيفانات مرضاً في الحيوانات والأشخاص المتطوعين. قد يفسر نقص تصفية الكلى للذيفانات حقيقة أن المرض أكثر شيوعاً عند الرضع والأطفال الصغار. الذيفان A الحال لبشرة ثابت بالحرارة، ورمز بالذيفانات الصغرى الجرثومية، والذيفان B الحال لبشرة غير مستقر بالحرارة ورمز على البلاسميد Kb - 37.5 نسجياً مرضياً، موقع تشطر الفطاطة هو تحت الطبقة المتقرنة عبر الطبقة الحبيبية. يبدو أن الذيفانات الحالة لبشرة تسبب تحزّزاً في الطبقة الحبيبية عبر ارتباطها مع الديسموغلين الذي يتواجد ضمن جسيمات الربط. تقترح الدلائل بأن الذيفانات عبارة أفراد من عائلة سيرين بروتياز الشبيه بالترسين والتي تقوم بعملها عبر حل البروتين.

E. **المعالجة:** العناية الداعمة الباكّة والتضفير الجراحي والصادات الخلاية لإزالة. يجب استئصال كل النسيج الميتة حتى الحواف النازفة الحرة وإعادة الاستئصال مستطبة عموماً خلال 24-36 ساعة لإثبات عدم بقاء نسيج نخري، وقد نحتاج لذلك عدة مرات حتى توقف تشكل النسيج الميت، ومن الضروري أيضاً العناية الدقيقة اليومية بالجروح.

يجب البدء بالصادات خلالياً أسرع ما يمكن، وذلك بصادات واسعة الطيف ضد كل العوامل المرضية المحتملة. ينصح معظم الخبراء بالمعالجة التحريية البديية التي تضم بنسلين، أو أمسيلين أو نافسلين وكلينداميسين وأمينوغليكوزيد لتغطية العقدييات المقيحة وطائفة واسعة من اللاهوائيات والعوامل المرضية سلبية الغرام المحتملة.

F. **الإنذار:** معدل الوفاة بين الأطفال والبالغين المصابين بالتهاب اللقافة النعري والمتلازمة الشبيهة بالصدمة السمية العسائدين للعقديات المفتحة هو 60٪ تقريباً. الوفاة أقل شيوعاً عند الأطفال، وفي الحالات غير المختلطة بالمتلازمة الشبيهة بالصدمة السمية.

♦ متلازمة الجلد المسموط بالعقدويات (داء رايتز):

STAPHYLOCOCCAL SCALDED SKIN SYNDROME (Ritter Disease):

A. التظاهرات السريرية:

تحدث بشكل مسيطر عند الرضع والأطفال دون الـ 5 سنوات من العمر، ويضم محال المرض من قوباء فقاعية موضعية إلى إصابة جلدية معممة مع مرض جهازى. قد يسبق بدء الطفح بدعث وحى وإلزام جلدي. تتطور حمامى قرمزية الشكل بشكل منتشر مع بروزها أكثر في المناطق الانتنائية وحول الفوهات. الملتحمه منتهبة وأحياناً تصبح مفتوحة. قد يكتسب الجلد الحمامى اللاص مظهر متعند، وذلك بسرعة، وفي الحالات الشديدة تتطور نفطات رعوة عقيمة وتآكلات بشكل منتشر. الحمامى حول الفم مظهر بارز نموذجي، وكذلك التحلّبات والتشققات حول العينين والفم والأنف. عند هذه المرحلة قد تنفصل مناطق من البشرة استجابة للفرك اللطيف (علامة نيكولسكي). عند تقشر لويحات كبيرة من البشرة، توضح مناطق معة لامة رطبة وذلك في المناطق الانتنائية أولاً، ومن ثم فوق معظم سطح الجسم (الشكل 671-2). وقد يؤدي هذا إلى إلتان جلدي ثانوي وحمج واضطراب توازن السوائل والشوارد. يبدأ الطور التوسفي *desquamative phase* بعد 2-5 أيام من الاحمرار

III. التشخيص:

بكمادات دافئة ونزعها بصابون مضاد للحراشيم، ويستطب إعطاء الصادات الجهازية كما في القوباء وتقريباً كل الآفات مستجيبة للعلاج بالبنسلين.

الاكتيميا الغانغرينية عبارة عن قرحة معطاة بخشكرشة رمادية مسودة، وعادة ما تكون هذه الآفة علامة للجمع بالزوائد الجرثامية، وعادة ما تحدث عند المرضى المثبطين مناعياً. تحدث الاكتيميا الغانغرينية لدى حوالي 6% من المرضى المصابين بإنتان جهازى بالزوائد الزنجارية، لكن تحدث أيضاً كإنتان جلدى بدلى عبر التلقيح inoculation. تبدأ الآفة كبقعة حمراء أو فرفرية تتحوصل ثم تنقرح، وتوجد حلقة محيطة من جلد وردي إلى بنفسجي اللون. تطور القرحة المحرمة punched-out حوافاً مرتفعة مع مركز متجلب منخفض أسود كثيف. قد تكون الآفات مفردة أو متعددة، المرضى المصابون بحترش دم لديهم آفات في مناطق الغدد المفترزة عادة. قد تتطور آفات مشابهة سريراً نتيجة الإنتان بعوامل أخرى مثل العقنوديات المذهبة و A. hydrophila وسلالات البكتريا المعوية والمتقلبات وزوائف Cepacia و Serratia Marcescens وسلالات الرشاشيات والعفناات mucorales والإشريشيا كوللي والمبيضات. يبدى الفحص النسخي المرضى غزواً حثوئياً للأوردة المتوسطة والخارجية الجلدية وليس الشرايين مع عدم إصابة الطبقة البطانية واللمعة. يجب الحصول على زروعاً دم وخزعة جلدية للزرع، مع إعطاء صادات واسعة الطيف تجريبية جهازية مغطية للزوائد، وذلك بأسرع وقت ممكن.

الفقاعات السليمة عقيمة دائماً، بخلاف القوباء الفقاعية، ولكن مع وجوب إجراء زروعات من كل المواقع المشتبهة من الإنتان الموضعي وسن الدم، وذلك لتحديد مصدر تحور الذيفانات الحالة للبشرة. يمكن تحديد تجزؤ الطبقة تحت القرنية والحبيبية بالفحرة الجلدية، وإن غياب الرشاحة الالتهابية مظهر نموذجي. في الحالات التي تتطلب تشخيصاً سريعاً، يمكن مشاهدة الطبقة المتقرنة المتقرنة المبقرة معينة الخزعة المحمودة للبشرة المتوسفة. تشاهد الخلايا منحلة الأشواك المبعثرة في الفقاعات الشبيهة بالفلق cleft like bullae، يمكن مشاهدتها أيضاً بمحضر تزانك.

IV. المعالجة:

العلاج جهازى إما فمويّاً في حالات الإصابة الموضعية أو خلاليّاً بالبنسلين نصف التركيبي المقاوم للبنسليناز بسبب المقاومة المعتادة للبنسلين. يجب ترطيب وتطهير الجلد بمحلول بورو وذلك بشكل لطيف أو محلول Dakia أو السالين معادل التوتر. تطبيق مطري يمنع التزليق ويقص من الشعور بالانزعاج. الصادات الموضعية غير ضرورية. الشفاء سريع عادة، لكن الاحتلاطات مثل الحساسية المفرطة للسوائل وعدم توازن الشوارد واضطراب تنظيم الحرارة، وذات الرئة وجمع الدم والتهاب النسيج الخلوي قد تزيد المراضة.

♦ الإكتيميا (البشرة المتقرحة): ECTHYMA

(انظر الفصلين 184 و203).

تشبه القوباء الالافقاعية في البدة والمظهر، ولكنها تتطور تدريجياً إلى إنتان أعمق وأكثر إزماناً. الآفة البدئية عبارة عن حويصل أو بثرة حويصلية مع قاعدة حامية تتآكل عبر البشرة إلى الأدمة لتشكل القرحة، مع هوامش مرتفعة. حجب القرحة بحلبة حافة متبازرة ملتصقة بشدة، والتي تساهم في استمرار الإنتان وتشكل الندبة.

قد تنتشر الآفات باللقح الذاتي outoinoculation، وقد تكون كبيرة حتى 4سم وأكثر ما تحدث في السابقين. تضم العوامل المؤهبة الآفات الحاككة مثل لدغ الحشرات والجرب والفعال التي تسبب حدوث الفرك المتواتر، وسوء العناية الصحية، وسوء التغذية. تضم الاحتلاطات التهاب الأوعية اللمفاوية والتهاب النسيج الخلوي ونادراً التهاب الكبد والكلية التالي للعقديات. العامل المسبب المعتاد هو GABHS، تزرع العقنوديات المذهبة أيضاً من معظم الآفات، لكن من المحتمل أنها تمثل عاملاً ممرضاً ثانوياً. يجب تليين الجلبات



للشكل (671-2): رضيع مصاب بمتلازمة للجد المسموط بالعقنوديات.

◆ التهاب جلد ماحول الشرج:

PERIANAL DERMATITIS:

أكثر ما يحدث عند الصبيان (70٪ من الحالات) بين عمر 6 أشهر و 10 سنوات كالتهاب جلد ماحول الشرج (90٪ من الحالات) وحكة (80٪ من الحالات). نسبة حدوثه غير معروفة تماماً، لكن تتراوح بين 1/2000 إلى 1/218 من زيارات المرضى. الاندفاع سطحي حملي محدد يوضح، غير جاسي، ومتدمج مع الشرج باتجاه الخارج. يميل الاندفاع بشكل حاد (الفترة > 6 أسابيع) لأن يكون أحمر لامعاً ورطباً ومغطى باللمس. عند هذه المرحلة قد يوجد غشاء كاذب أبيض. عندما يصبح الطفح أكثر إلزاماً، قد يتكون الاندفاع حول الشرج من شقوق مؤلمة وسيلان مخاطي جاف واحمرار بسيط أو من لوحيات صدفية الشكل مع حلبة محيطية صفراء. عند الإناث قد يترافق الاندفاع حول الشرج مع التهاب الفرج والمهبل، وعند الذكور قد يصاب القضيب. حوالي 50٪ من المرضى لديهم ألم مستقي أكثر ما يوصف كحس حرق داخل الشرج أثناء التغوط و 33٪ من المرضى لديهم براز يحوي خيوطاً دموية. يمثل احتباس البراز استجابة سلوكية متوازية للإنتان. قد تظاهر لدى هؤلاء المرضى إصابة بالصداف القطعي *guttate psoriasis*. على الرغم من احتمال حدوث حساسية أو وذمة موضعية، إلا أن الأعراض البنيوية الحاملي والصداع والدعث تكون غائبة. مما يدل على أن الإصابة تحت الجلد كالتهاب السنج الخلوي تكون غائبة. الانتشار العائلي لالتهاب جلد ماحول الشرج شائع، خصوصاً عندما يستحم أفراد العائلة معاً أو يستعملون نفس الماء.

يضم التشخيص التفريقي الصداف، والتهاب الجلد الزهمي وداء المبيضات، والاحشاش بالودعة البوسية *pinworm infestation* والاضطهاد الجنسي والداء المعوي الانتهائي. يمكن إنجاز التفريق عن تلك الحالات نمو معتدل إلى حسيب لـ GABHS في وسط آمار دم الحرفوف 75٪. وقد يحدث التهاب جلد ماحول الشرج أيضاً بالعقوديات للمهبة. الأطفال المصابون باستيطان لاعرضي حول الشرج لديهم نمو خفيف لـ GABHS في وسط آغار الدم. الدراسات المستضدية المباشرة لـ GABHS حساسة جداً (89٪)، لكن قد تكون النتائج سلبية كاذبة باكراً في سير المرض. عيار أنتي سترنوليزين O أو Anti-DNase B في مصال الطور الحاد وطور النقاهة غير مفيد في وضع التشخيص. يجب إجراء زرع للحالة المنسب (الحالة المرضية) *index case* ولأفراد العائلة، والمتابعة بالزروعات لإثبات الشفاء الجرثومي بعد كورس علاجي.

◆ تقيع الجلد الشبيه بالفطار البرعمي (تقيع الجلد المتنبث):

BLASTOMYCOSIS-LIKE PYODERMA

(Pyoderma Vegetans):

عبارة عن ارتكاس جلدي شديد للإنتان الجرثومي بشكل رئيسي عند الأطفال سبي التغذية والمثبطين مناعياً. المتعضيات الأكثر شيوعاً المعزولة من الآفات هي *العقوديات المذهبة* GABHS، ولكن تترافق متعضيات عديدة أخرى مع هذه الآفات متضمنة *الزوائف الزنجارية* و *القطبلة الرائعة* وأشياء *الدثريا* ومجموعات *العصيات* و *المطيطات* الحامطة.

تتكون الآفة النموذجية من لوحيات مفرطة التصنع متحلبة متوضعة على الأطراف وتشكل أحياناً من التحام عدة خراجات متحلبة متقبعة دقيقة. قد يتطور تقرح وسيل جبي، وقد تظهر آفات إضافية في مواقع بعيدة عن التقيع. الاعتلال المعدي للمقاري الناحي شائع، لكن الحمى غير شائعة. يبدى الفحص النسخي المرضي فرط تنسج انليالي كاذب، وخراجات مكونة من العدلات و/أو الحمضات، وعادة مع فقدان الخلايا العرطلة. يضم التشخيص التفريقي الإنتان الفطري العميق، خصوصاً داء الفطار البرعمي والتدرن والإنتان بالمفطرات اللاخودجية. يجب نفي وجود عوز مناعي مستبطن، ويجب اختيار الصادات حسب اختبارات التحسس حيث الاستجابة للصادات ضعيفة عادة.

◆ التهاب الإصبع البعيد النفاضي:

BLISTERING DISTAL DACTYLITIS:

عبارة عن إنتان سطحي نفاضي للسرير الشحمي الراجي للقصم البعيد من الإصبع أو الإبهام. قد يصاب أكثر من إصبع واحد، وقد تصاب السطوح الراجية للساميات القرية والراجين وأصابع القدم. النفاطات مملوءة بسائل مائي قيحي يحوي كريات بيض عديدة أشكال النوى، وسلالات من مكورات ليحماية الغرام. لا توجد قصة رض سابقة بالعادة، والأعراض الجهازية غائبة عموماً. لا يحدث التهاب كيب و كلية تالي للعقديات بعد التهاب الإصبع البعيد النفاضي. أكثر ما يحدث الإنتان بـ GABHS، ويحدث أيضاً نتيجة العقديات الحالة للدم بيتا مجموعة B، والعقوديات المذهبة. في حال عدم العلاج، قد تستمر النفاطات بالتضخم والامتداد إلى ناحية ما حول الظفر. يستجيب الإنتان للشق والتفجير وكورس 10 أيام من بنسلين أو اريثرومايسين جهازياً.

يمكن تحديد التعضية المسببة بتلوين غرام وزرع المادة القيحية المأخوذة من الفوّهة الجريمية. تضم المعالجة تطهير موضعي بالصادات مثل الكلورهكسدين أو الهكساكلوروفين. المعالجة بالصادات الموضعية هي المطلوبة فقط في الحالات الخفيفة، لكن قد تتطلب الحالات الأكثر شدة استعمال صادات جهازية مقاومة للفنيسلazin مثل ديكلوكساسيلين أو سيفالكسين. في التهاب الأجرية المتكرر المزمن، قد يسهل إزالة التهاب الأجرية بالتطبيق اليومي لدهون أو جل بروتوكسيد البنزويل .

التهاب الأجرية المحدث بمحتضيات سلبية الفرام يحدث بشكل رئيسي عند مرضى العد الشائع للمصابين بصادات جهازية واسعة الطيف لفترة طويلة. الشكل البشري السطحي المحدث بالكليسيلا أو الأنتروباكترا أو الأشرشيا كولاي أو البروفان الزنجارية يحدث حول الأنف، ويتشر إلى الخدين والذقن. يحدث الشكل العقيدي الأعظم من التهاب الأجرية المتوضع في الوجه والجذع بالمتقلبات. الزرع من الجريات المصابة بالإنتان ضروري لوضع التشخيص. يتألف العلاج من شق وتفجير الكيسات الأكبر الأعظم، وصاد موضعي مثل النيومايسين أو الباستيراسين أو اختيار صادات فموية بالاعتماد على اعتبارات التحسس للتعضية الممرضة. بالنسبة للحالات الشديدة المعندة، إعطاء 1مغ/كغ 24 ساعة من 13-cis-retinoic acid المعندة، مفيد، لكن يجب استعماله فقط من قبل الأطباء الخبراء بسبب الآثار الجانبية.

توباء اللحية *syccosis barbae* هي شكل التهابي معاود أكثر شدة من التهاب الجريات ويكون أعمق، يحدث بالعنقوديات للذهبية، ويصيب كامل عمق الجريب. تتطور حطاطات وبثرات جريبية حامية على الذقن والشفة العليا وزاوية الفك خصوصاً عند الذكور السود الصغار. قد تلتحم الحطاطات لتشكل لويحات، وقد يحدث الشفاء مع تندب. الأشعاع المصابون غالباً ما يكونون حملة للعنقوديات المذهبية. المعالجة بكمادات ساليان الدافئة وصادات موضعية مثل Mupirocin تؤدي إلى تراجع الإنتان عموماً. قد تتطلب الحالات المعندة الأكثر شدة علاجاً بصادات جهازية مقاومة للبيتا لاكتاماز وإزالة العنقوديات المذهبية من مواقع الحمل Sites of Carriage.

التهاب الأجرية بالحمام الحار *Hot tub folliculitis* عائد للزوائف الزنجارية وبشكل مسيطر النمط المصلي 0-11. الأفات عبارة عن بثرات وحطاطات حاككة أو عقيدات عميقة حامية إلى بنفسجية تتطور بعد 8-48 ساعة من التعرض، وتكون أكثر شدة في المناطق المغطاة برداء الحمام. يطور المرضى أحياناً حمى ودعث

المعالجة بكورس 10 أيام من بنسلين فموي تؤدي إلى زوال الالتهاب الجلدي والأعراض عند معظم المرضى، ولكن تم تسجيل معدلات النكس 40-50٪ ومنه ضرورة المتابعة اللصيقة متضمنة الزروعات المتكررة. الأيترومايسين استولات وإينيل سوكسيات علاجات بديلة متمازاة عند وجود حساسية للبنسلين، أو لدى أولئك الذين لم يستجيبوا لكورس بنسلين، أو لأولئك المصابين بالعنقوديات المذهبية. استعمال الكليندامايسين أيضاً بنجاح لعلاج التهاب الجلد المتكرر حول الشرج. استعمال Mupirocin بالمشاركة مع صادات فموية لعلاج الحالات الناكسة لكنه لم يقيم كمعالجة وحيدة.

♦ الحمرة: ERYSIPELAS

(انظر الفصل 184).

♦ التهاب الأجرية: FOLLICULITIS

الإنتان السطحي للحرب الشعري غالباً ما يحدث بالعنقوديات المذهبية (توباء بوكرات) وأحياناً بالعنقوديات سلبية الكواغولاز. الأفات النموذجية عبارة عن بثرات صغيرة متفرقة بشكل القبة مع قاعدة حامية متوصعة عند فوّهة الأفتة الشعرية الزهيمية. لا يضعف نمو الشعر، وتشفى الأفات بدون تندب. وتعتبر الفروة والإليتين والأطراف المواقع الأكثر إصابة. من العوامل المؤهبة سوء العناية الصحية والتعفن والترح من الجروح والخراجات. يمكن أن يحدث التهاب الأجرية أيضاً نتيجة المعالجة بالمقطران أو الضادات الكيكية، كما أن البيئة الرطبة تشجع التكاثر الجرثومي. عند المرضى المصابين بال HIV، قد تحدث العنقوديات المذهبية بقعاً حامية ملتحمة مع بثرات توضع في المناطق المذحية ولويحات بنفسجية مؤلفة من بثرات جريبية سطحية في الفروة والإبطيين أو المغين. قد تسبب البويضات حطاطات وبثرات جريبية توضع محيطية بالقاع الحمامية اللدحسية، وتسبب مالايسيزيا *Furfur* حطاطات وبثرات حول الأجرية حامية حاككة تقيس 2-3 ملمتر متوزعة في الظهر والصدر والأطراف خصوصاً عند مرضى الداء السكري أو الموضوعين على علاج بالكورتيكوستيرويدات أو الصادات. يوضع التشخيص بفحص كشاطات من الآفة المعالجة بهيدروكسيد البوتاسيوم. قد يتطلب كشف المالايسيزيا إجراء خزعة جلدية، حيث تظهر مجموعات من الحماثر وحيوط فطرية قصيرة متفرعة (السباكتي وكرات اللحم) في الفوّهة الجريبية المتسعة مزججة مع بقايا تقرنية *keratinous debris*. وقد تزرع المالايسيزيا على وسط أغار دكستروز ساوبرو مسرود بالحماتمايسين والفانكوميسين وزيت الزيتون.

II. المعالجة:

يجب أن تضم حماماً منتظماً بصوابين مضادة للميكروبات وارتداء ملابس فضفاضة ملائمة والتي تقلل من العوامل المؤهبة لشكل العمل. قد يسهل التطبيق للتوترات للمكادات الحارة الرطبة تفجير الآفات. يمكن تفجير الآفات الكبيرة بإجراء شق صغير. يجب علاج الدمل الكبيرة أو العديدة والجمرات بصادات جهازية مقاومة للنيسلنات مثل الكلوكساسيلين فمويًا أو الأوكساسيلين حليًا. يمكن علاج المرضى المتحسين للنسلين بالسيفالوسبورين أو الكلينداميسين أو الإريثروميسين. يتم علاج الحالات المتكررة بنجاح، وذلك باستعمار colonization الأشخاص بسلاسل أقل فوعة من العقوديات المذهبة مثل 502A. قد تزال حالة الحمل مؤقتًا بتطبيق مرهم Mupirocin لفترة 5 أيام لمنطقة المنخرين الأماميين. قد يفيد أيضاً العناية بالصحة الشخصية واستعمال صابون مضاد للجراثيم وجرعة منخفضة فموية من مضاد للمكورات العقودية مثل النيسلن أو الكلينداميسين، وغسل متواتر لليدين.

◆ انحلال الطبقة المتقرنة المنطبع:

PITTED KERATOLYSIS:

أكثر ما يحدث في المناطق الرطبة المدارية وشبه المدارية خصوصاً عند تعرض القدمين للرطوبة لفترات مطولة مثلما يحدث في فرط التعرق وارتداء مطول للأحذية والغمر المطول بالماء. تتألف الآفات من تاكلات سطحية غير منتظمة الشكل تقيس 1-7 ملمترًا، وذلك في الطبقة المتقرنة لأعصم القدمين، خصوصاً في المناطق الحاملة لوزن الجسم، قد يظهر تبدل للون إلى البنى في المناطق المصابة. الحالة لاعرضية دائماً تقريباً، مع وجود رائحة كريهة غالباً. يتظاهر متنوع نادر مؤلم كلويحات رقيقة حامية إلى بنفسجية بالإضافة إلى الآفات النموذجية المنطبعة. البكتيريا الرتدية *Corynebacterium* هي العامل المسبب الأكثر رجحاناً. وعزلت أيضاً الشعيات والمكورات الدقيقة و *Dermatophili*. تجنب الرطوبة والتعطن يؤدي إلى زوال بطيء عفوي للإتقان. تضم الأنظمة العلاجية الفعالة تطبيق موضعي للفلورال ألدهيد المذروء buffered glutaraldehyde 2% ومحلول الفورم ألدهيد 20% (فورمالين) في Aquaphor والإريثروميسين والكلينداميسين والإيكينازول.

◆ الودج: ERYTHRASMA

إنسان سطحي مومن سليم محدث بالبكتيريا الرتدية الدقيقة *Corynebacterium Minutissimum*. تضم العوامل المؤهبة الحرارة والرطوبة والبدانة، وتعطن الجلد، وسوء العناية الصحية، وتوجد

واعتلال غدي لحاوي. تزوع المتعضية من القبح. يزول الانتفاخ عفويًا عادة خلال 1-2 أسبوع، تاركاً غالباً فرط تصبغ عقب الانتهاب، لكن من الضروري أحياناً استعمال عوامل موضعية ذات فعالية مضادة للزوائف مثل برمنغوات البوتاسيوم وكريم الجنتاميسين. يجب الأخذ بعين الاعتبار إعطاء صادات جهازية (مثل السيبروفلوكساسين) عند المرضى الباقين الذين يعانون من أعراض بنوية. الأطفال للشطون منعياً عرضة لاختلاطات التهاب الأجرية بالزوائف (مثل التهاب السنج الحلووي) ومنه ضرورة تجنب الحمامات الحارة.

◆ الدمامل والجمرات:

FURUNCLES AND CARBUNCLES:

قد تنشأ هذه الآفات الجريرية من التهاب أجرة سابق، أو قد تنشأ مبدئياً كعقيدة حول جريرية حامية مفضة عميقة التوضع. على الرغم من أن الآفات تكون جاسمة مبدئياً، فإنه يحدث تنخر وتقعح مركزي فيما بعد مما يؤدي إلى تمزق وتفجر اللب المركزي للنسج النعري وتعرب الجريب. يحدث الشفاء مع تشكل ندبة. المواقع المعرضة أكثر هي المناطق الحاملة للأشعار على الوجه والعنق والإبطين والإثنين والمنخن. قد يكون الألم شديداً، وذلك عند توضع الآفة في مناطق يكون فيها الجلد ثائناً نسبياً مثل مجرى السمع الظاهر وفوق الغضاريف الأنفية. المرضى المصابون بالدمامل ليس لديهم أعراض بنوية عادة، ولكن قد يحدث بقرثم دم أحياناً. نادراً، قد تؤدي الآفات المتزوعة على الشفة العليا والوجنتين إلى غثار الجيب الكهفي. الجمرة عبارة عن إثنان مجموعة من الجريريات المتجاورة مع عدة نقاط تفجر مترافق مع تغيرات التهابية في النسيج الضام المحيط. قد تترافق الجمرات بحمي وكثرة الكريات البيض وبقرثم دم.

I. المسببات:

العقوديات المذهبة هي العامل المسبب دائماً تقريباً، حيث تخترق الجلد المسحوج حول الأجرة. تضم العوامل المؤهبة للدمامل البدانة وفرط التعرق والتعطن والاحتكاك والتهاب جلدي موجود سابقاً. داء الدمامل furunculosis أكثر شيوعاً عند الأشخاص ذوي المستوى المعلي المنخفض من الحديد ومرضى السكري وسوء التغذية وإثنان HIV وحالات العوز المناعي الأخرى. غالباً ما يترافق داء الدمامل مع حمل للعقوديات المذهبة في المنخرين والإبطين والعجان أو مع تلامس مباشر مع شخص حامل لها من أفراد العائلة. قد تحدث أحياناً الدمامل والجمرات بسبب الفطور وأنواع أخرى من البكتيريا، لذلك من المستطبع إجراء تلوين غرام وزرع القبح.

TUBERCULOSIS OF THE SKIN: تدرن الجلد

(انظر الفصلين 212 و 214).

يحدث الإلتان الدرني الجلدي في كل أنحاء العالم، خصوصاً بالمشاركة مع إلتان HIV وسوء التغذية وسوء العناية الصحية. التدرن الجلدي البديهي نادر في الولايات المتحدة، ولكن يحدث بتواتر أعظمي عند الرضع والأطفال، ونسبة الحدوث الإجمالية للتدرن الجلدي من بين كل أشكال التدرن في الولايات المتحدة هي 1-2٪ تقريباً. تحدث كل أشكال المرض الجلدي بالتغيرات الدرنية والبقيرية، وأحياناً بلفاح BCG الشكل المضعف من المتفطرة البقيرية، والتظاهرات الحديثة بإحدى المتعضيتين غير مميزة عن المتعضية الأخرى. بعد غزو الجلد، إما أن تكاثر المتفطرة داخل الخلايا ضمن البالعات مودية إلى مرض متري أو تضبط بفعل الارتكاس المناعي للمضيف.

تحدث الآفة البدئية، القرح الدرني *Tuberculosis Chancre* عندما يتهاى مدخل للمتفطرة الدرنية أو البقيرية إلى الجلد أو الأغشية المخاطية. عبر رض المواقع الأكثر تعرضاً للإصابة هي الوجه والأطراف السفلية والمناسل. تطور الآفة البدئية خلال 2-4 أسابيع من تلقيح المتعضية إلى داخل النسيج المتأذي. تتضمن حطاطة حمرية بنينة تدريجياً لتشكيل قرحة سطحية ثابتة محددة بوضوح مع احتمال وجود خراجات توابع. تكسب بعض الآفات جلبة لتشابه القوباء، ويصبح بعضها الآخر ناعماً وتؤلويلاً في الهوامش. تحدث الآفة البدئية في ثلث الحالات كقرحة غير مؤلمة في المنطقة واللثة والحنك وأحياناً كداحس ظفري حاد غير مؤلم. يظهر الاعتلال الغدي الناحي غير المؤلم بعد حوالي 3-8 أسابيع من التلقيح، وقد يترافق بالتهاب أوعية لمفاوية والتهاب غدد لمفاوية أو انتفاخ سطح الجلد وتشكيل الخنزيرة *Scrofuloderma*. تطور المعامى العقدية في حوالي 10٪ من الحالات. تشفى الآفات غير المعالجة مع تندب خلال 12 شهراً تقريباً، ولكن قد تكسب وقد يتشكل الذئب الشائع، ونادراً ما يترقى إلى الذئب الشائع دخني الشكل الحاد.

يمكن زرع المتفطرة الدرنية أو البقيرية من الآفة الجلدية والعقد اللمفية الموضعية ولكن التلوين المقاوم للمبيض للمقاطع النسيجية، خصوصاً عند ضبط الإلتان لا يظهر المتعضية غالباً. سريريا: التشخيص التفريقي واسع، يضم القرحة السفلسية والإلتان الفطري العميق وإلتان المتفطرات اللاعوزجية والجذام والتولاريميا وداء خرمشة القطعة وداء المتلويات والنوكارديا واليشمانيا والارتكاس للمواد الأجنبية مثل Zirconium أو beryllium أو يخيوط sutures الحاربر أو التايلون والبودرة أو الشامع والعد الحطاطي الوردي والذئب الدخني المنتشر الوجهي. يترافق الشفاء العفوي والتندب مع اكتساب المناعة في

تقريباً لدى 20٪ من الأشخاص الأصحاء إصابة في وترات أصابع القدم. المواقع الأخرى المعرضة بشكل متواتر للإصابة هي المناطق المدحية مثل المعين والإبطيين وأحياناً تصاب المناطق تحت الثديين وحول الشرج. الآفات النموذجية عبارة عن بقع محددة بوضوح، ذات حواف غير منتظمة، حمراء بنية متوسفة نسبياً. الحكمة البسيطة هي العرض الثابت الوحيد. التوتديات الدقيقة هي مركب من متعضيات مقاربة تنتج بورفريات تتألف بلون أحمر مرجاني متألف تحت الأشعة فوق البنفسجية. يوضع التشخيص فعلياً، ويميز الودح عن الإلتان الفطري الجلدي وعن السعفة المرقشة وذلك بالفحص بمصباح وود. مع العلم أن الاستحمام ضمن فترة 20 ساعة من الفحص بمصباح وود قد يزيل البورفريات الملحة بالماء. تلوين كشاطات الجلد بزرقة الميثيلين أو تلوين غرام يظهر أشكال العصورات coccobacillary الخيطية متعددة الأشكال.

معظم الحالات تمثل استعماراً، وهي لا عرضية ولا تحتاج معالجة. يمكن تحقيق المعالجة الفعالة بتطبيق موضعي للاريترومايسين أو الكلينداميسين أو الميكونازول أو مرهم Whitfield أو كورس من الاريترومايسين الفموي لمدة 10-14 يوماً. قد يمنع التمسك استعمال متواتر لصابون مضاد للجراثيم أو عقول (دواء قابض) Astrigent (مادة تجعل أنسجة الجسم تقيض) مثل كلوريد الألميوم 10-20٪ في كحول إيثيلي كمانع للتعرق anhydrous.

ظهير الحمرة: ERYSIPELOID

إلتان جلدي نادر يحدث بالتلقيح بالشعرانية الحمرة *Erysipelothrix Rhysopathiae* من الحيوانات والطيور والسلك أو منتجاتها الملوثة. الشكل الجلدي الموضع هو الأكثر شيوعاً، ويتميز ببقع محددة بوضوح بشكل ذات شكل معني حماية إلى بنفسجية في مواقع اللقح. الأعراض الموضعية غير شديدة عادة والأعراض البنيوية نادرة وتزول الآفات عفوية بعد أسابيع، ولكن يمكن أن تكسب في نفس الموقع أو تتطور في أي مكان آخر خلال أسابيع لأشهر لاحقة. يأتي الشكل الجلدي المنتشر بأفات في مناطق متعددة من الجسم بالإضافة لموقع اللقح، وهو محدد لذاته أيضاً. الشكل الجهازى المحدث بالانتشار الدموي مترافق بأعراض بيوية، وقد يضم التهاب الشغاف والتهاب المفصل الجمعي واحتشاء دماغي وحراجات دماغية والتهاب سحايا واصحاب رئوي. يتم إثبات التشخيص بالزرعة الجلدية والتي تظهر متعضيات إيجابية للفرام والزرع. العلاج المختار هو الاريترومايسين أو البنسلين خلالياً.

خصوصا بعد إلتان الحبة (الطفح الذأبي) قد تتشكل عدة آفات في مواقع بعيدة نتيجة الانتشار الدموي من البؤرة الإلتانية الكاسية.

التفريعات النسيجية المرضية هي الجيوبوم الدرناي *tuberculoid granuloma* بدون تجبن، ومن الصعب جدا إظهار المتعضيات. يضم التشخيص التفريقي الساركويد والجذام، وإلتان التفطرات اللاموذجية والفطار البرعسي والفطار البرعسي الصبائي والشعيات وداء الليشمانيات والفلس السالثي والخزاز المسطح الضخامي والصداف والذآب الحمائي وورم الحيلة اللمفاوية وداء Bower. يمكن استئصال الآفات الصغيرة والمعالجة مضادة التدرن غنم الانتشار المستقبلي عادة وتحدث الشفاء.

تنتج الخنزرة *Scrofuloderma* عن تضخم وتشكل خراجة باردة وتغطم عقدة لمفاوية وغالبا في السلسلة الرقبية، مع تجدد الجلد المغطى. قد تتطور قرحات خطية أو موجية ونواسير مسلسلة وسيل تحت الجلد مرصعة بعقيدات لينة. قد يحتاج حدوث الشفاء الغوي لسنوات، وينتهي بدبات جذرية *keloid scars* شبيهة بالجل، وقد يتطور الذآب الشائع أيضا. غالبا ما تنشأ خنزرة العقد اللمفية الرقبية في الخنزرة، وقد تم ربطها في الماضي بتناول حليب ملوث بمتفطرة البقيرة. قد تنشأ الآفات أيضا عن إصابة المفصل أو الأوتار أو العظام أو البربخ بالخمج. يضم التشخيص التفريقي الثورم الصمغي السفلسي *syphilitic gumma* والإلتانات الفطرية العميقة وداء الشعيات والتهاب العمد العرقية التقيحي. السير بطيء، والأعراض البنيوية غالبية عادة. المعالجة المضادة للتدرن فعالة عادة.

يظهر تدرن القرومات *official tuberculosis* على الأغشية المخاطية وجلد حول الفوهات بعد التلقيح الذاتي بالمتفطرات من مواقع إلتان متقدم حيث يكون إشارة على مرض باطني متقدم، ويحمل إنذارا سيئا. تظهر الآفات كمكثبات مؤلمة مصفرة أو حمراء تشكل قرحات مخرومة *punched-out* مع التهاب وتوذم المخاطية المخيطية. تتألف المعالجة من تحديد مصدر الإلتان والبدء بالمعالجة المضادة للتدرن.

التدرن الدخني *Miliary tuberculosis* (التدرن البدني دموي المنشأ) نادرا ما يظهر بشكل جلدي وأكثر ما يصاب الرضع والأشخاص المنطيين مناعيا أو الملقين لعلاج كيمائي أو المصابين بإلتان حصبوي أو HIV. يتألف الإندفاع من مجموعات من بقع أو حطاطات أو حويصلات متناظرة دقيقة حمامية إلى فرقية. قد تصاب الآفات بالقرح أو تفصر أو تصطب، وقد تشكل سبل جيبية أو تورمات صمغية *gummas* تحت الجلد خصوصا عند الأطفال سبي التغذية مع ضعف المناعة. من الشائع وجود العلامات والأعراض

الوقت الذي قد تتكلس فيه الآفات الجلدية والعقد المصابية. المعالجة المضادة للتدرن مستطية (انظر الفصل 212).

التلقيح الجلدي المباشر بالعصية الدرنية إلى شخص مصاب سابقا مع درجة متوسطة إلى عالية من المناعة يؤدي مبدئيا إلى حطاطة صغيرة مع التهاب محيط بها. يتشكل الجلد *التفريعي الدرسي* (التدرن اللؤلؤي *Warty Tuberculosis*) عندما تصبح الحطاطة مفرطة التفرع وتؤلوي، وتلتحم حطاطات متجاورة عديدة، أو تتحد حطاطة مفردة محيطيا لتشكّل لويحة تؤلوية متجلبة تحية حمراء بنية إلى بنفسجية. الامتداد غير المنتظم لهوامش اللويحات يؤدي إلى حواف موجة. أكثر ساتتوضع الآفات في الأطراف السفلية بعد رض، بالتهلاس مع مادة ملوثة محموجة مثل التشع أو التربة. نادرا ماتصاب العقد اللمفية الناحية. يحدث الشفاء الغوي ببطء مع تدرن ضموري خلال أشهر لسنوات، والشفاء تدريجي أيضا مع المعالجة المضادة للتدرن.

الذآب الشائع شكل متقدم مزمن نادر من التدرن الجلدي يتطور عند أشخاص لديهم درجة متوسطة إلى عالية من الحساسية للتوبركولين المخضرة بإلتان سابق. نسبة الحدوث أعلى في المناخ البارد الرطب، خصوصا عند الإناث. يتطور الذآب الشائع نتيجة امتداد مباشر من المفاصل المستبطنة أو العقد اللمفية عبر انتشار دموي أو لمفاوي، ونادرا عبر تلقيح جلدي بلقاح BCG. وهو غالبا ما يتلو التهاب الغدد الرقبية أو التدرن الرئوي. حوالي 33٪ من الحالات مسبقة بالخنزرة و90٪ من الحالات متوسطة في الرأس والعنق، خصوصا في الأنف أو الخدين، وإصابة الجذع غير شائعة. تتألف الآفة النموذجية المفردة من حطاطة لمساء حمراء بنية ذات لون جل التضاح عندما تفحص بالنظار الشفوي *Diascopy*. يشكل امتداد الحطاطة محيطيا، وأحيانا التحام عدة حطاطات آفة غير منتظمة ومختلفة الحجم والشكل. قد تتطور آفة أو عدة آفات متضمنة عقيدات أو لويحات مسطحة موجة الحواف وضخامية وتؤلوية أو وذمية المظهر. يحدث الشفاء الغوي مركزيا، وتعود الآفات النموذجية للظهور ضمن منطقة الضمور. الإزمان مميز، ومن الشائع استمرار وتقدم اللويحات خلال عدة سنوات. التهاب الغدد اللمفية موجود في 40٪ من المصابين بالذآب الشائع و10-20٪ لديهم إلتان في الرئتين والعظام والمفاصل. تسبب الكتل التيبية *vegetative masses* والتقرحات المتوسطة في المخاطية الأنفية وللشقيقة أو الملتحمة أو الخنك أو اللثة أو البلعوم الغموي تشوهات واسعة. قد تتطور كارسينوما شائكة الخلايا مع احتمال عال نسبيا للانتقالات، ولكن عادة بعد عدة سنوات من المرض. بعد الضعف العابر بالمناعة،

عقيدة بنفسجية وأحياناً لويحة ثؤلولية. وأحياناً تنفتح الآفة لتشكيل قرحة متحلبة أو خراجة متقيحة. العقيدات الحمامية الشعرانية البوغة على طول الأوعية اللمفاوية قد تنفتح وتنز. أكثر ماتوضع هذه الآفات على المرفقين والركبتين والقديمين عند السباحين وعلى اليدين والأصابع عند الإنسان المكتسب من حوض الأسماك. العلامات والأعراض الجهازية غالبة، وأحياناً تتضخم العقد اللمفية الناحية بشكل نسبي لكن دون أن تنفتح. نادراً، يصبح الإنسان منتشرراً خصوصاً عند المضيف اللبث مناعياً. تظهر الخزعة المأخوذة من الآفة المتطورة جداً ارتشاحاً حبيوياً مع بنية نظيرة سليية، وعادة يمكن تحديد المعضيات داخل الخلوية ضمن الناسجات بالتلوينات المناسبة. تضم الأنظمة المضادة للتلون الأكثر فعالية التراسيكلين والمينوسكلين والريفامبين والإيثامبيوتول. تطبيق الحرارة للموقع المصاب قد يفيد كعلاج إضافي. يمكن توقع الشفاء العفوي مع تندب خلال عدة أشهر إلى سنتين (انظر الفصل 214).

المنغفرة Kansasii تحدث مرضاً رئوياً بشكل رئيسي، ونادراً ما تحدث مرضاً جلدياً، وغالباً ما تحدث عند المضيف اللبث مناعياً. بشكل أكثر شيوعاً، تتطور عقيدات شعرانية بوغية *Sporotrichoid* *Nodules* بعد تلقيح الجلد الممرض. قد تتطور الآفات إلى لويحات متقرحة متحلبة أو ثؤلولية. المتفضية حساسة نسبياً للأدوية المضادة للتلون، والتي يجب اختيارها بالاعتماد على اختبارات التحسس.

المنغفرة Scrofulaceum تسبب التهاب الغدد اللمفية الرقيقة (الخنزرة) عند الأطفال الصغار، وبشكل نموذجي في ناحية تحت الفك السفلي. تتضخم العقد خلال عدة أسابيع وتقرح وتنز. الارتكاس الموضعي غير محض ومحدد، والأعراض البنيوية غالبة، وعموماً لا يوجد دلالة لإصابة الرئة أو أعضاء أخرى. قد تسبب المنغفرات اللائودجية الأخرى صورة مشابهة متضمنة معقد المنغفرة *Avium* والمنغفرة *Kansasii* والمنغفرة *Fortuitum*. وتندز المعالجة بالإستئصال والأدوية المضادة للتلون (انظر الفصل 214).

المنغفرة المقرحة Mycobacterium Ulcerans تسبب عقيدة غير مؤلمة تحت الجلد بعد تلقيح الجلد المسحوج. تحدث معظم الإلتانات عند الأطفال في الغابات المطيرة المدارية. عادة ما تتقرح العقيدة وتطور حواف مشوهة *Undermined edges* وقد تنتشر على مساحات واسعة خصوصاً على الأطراف. من المميز حدوث النخر الموضعي للشحم تحت الجلد محدثاً التهاب السبلة الشحمية الحاجزي. تستمر التقرحات أشهراً لسنوات قبل الشفاء عفويّاً مع تندب وأحياناً مع ودمة لمفية. تغيب الأعراض البنيوية والاعتلال

البنيوية، وقد يتطور ارتكاس ابيضاضى وقمر دم لامصع. يتم تحديد العصية الدرنية بسهولة في الآفة النشطة. يجب توقع السير الصاعق، ورمه استطباب المعالجة المضادة للتلون الهجومية.

قد تتطور خراجة أو خراجات درنانية *تفالية* (التورمات الصمغية الدرنية *Tuberculous Gummas*) في الأطراف والجذع عبر انتشار دموي من بؤرة إنتانية بدئية أثناء فترة نقص المناعة خصوصاً عند الأطفال سجي التغذية والمخيطين مناعياً. وتوجد عقيدات تحت الجلد حمامية متموجة غير محضة، قد تتقرح وتشكل بواسير.

يسبب **التلقيح بـ BCG** حدوث حطاطة بعد أسبوعين من التلقيح، تنوع هذه الحطاطة في الحجم، وتقرح نموذجياً خلال 2-4 أشهر وتشفى ببطء مع ندبة. يحدث لدى حوالي 1/2 مليون من المتلقيحين احتضاط محدث خصوصاً بمحضية *BCG* متضمناً التهاب الغدد اللمفية الناحي والذائب الشائع والخنزرة وتشكل خراجة تحت الجلد.

الطفحة السلية (الطفحة الدرنية) *Tuberculids* عبارة عن ارتكاسات جلدية تبدي مظاهر سلية نسيجياً لكنها لا تحوي متفطرات. تظهر هذه الآفات عند مضيف لديه ارتكاس للسليين متوسط إلى قوي، ولديه قصة تلون سابق في أعضاء أخرى، وتستجيب عادة وليس دائماً للمعالجة مضادة التلون. سبب الطفحة السلية غير مفهوم جيداً. يكون معظم المرضى بحالة جيدة، دون بؤرة واضحة للمرض عند زمن ظهور الإندفاع. الطفحة السلية الأكثر شيوعاً هي الحطاطية الحرة. تظهر مجموعات ناكسة من حطاطات متناظرة لأخرية وقاسية عميقة حمراء عامقة على السطوح الباسطة للأطراف وظهور الأيدي والقديمين والإلتين. قد تتخضع الحطاطات للقرح المركزي وتشفى بالنهاية تاركة ندبات منخفضة دائرية محددة بوضوح. فترة الإندفاع متغيرة، لكن تزول عادة بسرعة بعد معالجة الإنسان البدني. **الحزاز الخنزري Lichen Scrofulosorum** شكل آخر من الطفحة الدرنية (السلية) متميز بحطاطات زهرية إلى حمراء بحجم رأس الدبوس وغالباً بحرية لأخرية، تتجمع بشكل لويحات قروصية وتوسع بشكل رئيسي على الجذع. يحدث الشفاء بدون تندب.

قد يسبب **إلتان المنغفرات اللائودجية** آفات جلدية عند الأطفال، **المنغفرة البحرية Mycobacterium Marinum** موجودة في الماء العذب والمالح والسمك المريض، وفي الولايات المتحدة أكثر ما يكتسب من أحواض السمك المدارية وأحواض السباحة. تخدم المسحات الرطبة الجلدية كباب لدخول المتفضية. بعد 3 أسابيع من التلقيح تقريباً، تتطور حطاطة مفردة محمرة تتضخم ببطء لتشكيل

II. التظاهرات السريرية:

تختلف الآفات بشكل واسع في اللون، حيث تكون عند البيض بنية محمرة، بينما عند السود قد تكون ناقصة أو مفرطة الصبغ. يقع النموذجية مغطاة بوسوف ناعمة، وغالباً ما تبدأ بالتوضع حول الأخرية حيث تتضخم وتندمج لتشكل لطخات أكثر ما توضع على العنق وأعلى الصدر والظهر وأعلى الذراعين (شكل 672-1A). الآفات الوجهية ليست غير مألوفة عند اليافعان، وتظهر الآفات أحياناً على الساعدين وظهر الأيدي والعانة. قد توجد حكة قليلة أو قد تكون غائبة. لا تسمر المناطق المصابة بعد التعرض للشمس. المتنوع الخطاطي البري حول الأخرية للاضطراب قد يحدث على الظهر والصدر وأحياناً على الأطراف.

III. التشخيص:

يكشف الفحص بمصباح رود تألقاً ذهبياً مصفراً. مستحضر هيدروكسيد البوتاسيوم للكشاشات مشخص، حيث تظهر مجموعات من أبواغ سمكية الجدار، وعدد ضخم من الخيوط الفطرية السمكية القصيرة الزاوية الشبيهة بالسباكيي وكرات اللحم (شكل 672-1B). الخزعة الجلدية متضمنة الزرع وتلويحات خاصة للفطور (مثال حمض شيف الدوري)، غالباً ما تكون ضرورية لوضع التشخيص في حالات الإصابة البدئية الجريبية. ويمكن مشاهدة المتعضيات والبقايا المتقرنة عند الفوهة الجريبية الموسعة.

يجب تمييز السعفة المبرقشة عن إصابات الفطار الجلدي والتهاب الجلد الزهمي والتهالالية البيضاء والسفلى الثانوي. الاضطرابات الصبغية غير الوسيفة مثل التغير الصبغاني عقب التهاب، قد تقلد السعفة المبرقشة في حال نزع المريض للوسوف بالكشط. يجب تمييز داء المبيضات المنتشر عن التهاب الأخرية بالفطور المالاسيزية.

IV. المعالجة:

يمكن استخدام عدة عوامل علاجية لعلاج هذا المرض بنجاح، ولكن العامل المسبب رمام إنساني طبيعي، لا يتأصل من الجلد، وينكس المرض عند الأشخاص المتأهين. العلاج الموضعي المناسب قد يضم واحداً من التالي: معلق سلفيت السيلينيوم يطبق فترة 5-10 دقائق يومياً لمدة أسبوعين ودهون 25٪ هيو سلفيت أو ثيوسلفيت الصوديوم مرتان باليوم لفترة 2-4 أسابيع، ودهون أو مراهم أو كريمات حاوية على 6٪ من حمض الساليسليك مرتين باليوم لفترة 2-4 أسابيع أو كريم ميكرونزول أو كلوترينازول أو كيتوكونازول أو Terbinafine مرتين باليوم لفترة 2-4 أسابيع. تسمر النوب المتكررة بالاستجابة السريعة لتلك العوامل. المعالجة الفعوية قد تكون

الغدي للمفاوي. يوضع التشخيص بزوع المتعضية بالدرجة 32-33 درجة مئوية. المعالجة المختارة هي الاستئصال الباكر للآفة. المعالجة الحرارية الموضعية والمعالجة الكيماوية الفعوية قد تفيد في بعض المرضى.

يتكون معقد التفطرة *Avium* من أكثر من 20 تحت غط، وهي نسب أكثر ماسب إثنائاً وثوباً زمناً. أحياناً يحدث التهاب الغدد الرقية وذات العظم والنتي، ونادراً ما تحدث حطاطات أو قرحات متبقية بالساق وذلك عبر التلقيح البدلي. قد تكون الآفات الجلدية العلامة الماكرة للإنسان المنتشر، وقد تأخذ الآفات أشكالاً متنوعة متضمنة الحطاطات الحامسية والبثرات، والعقيدات والخزجات والقرحات والتهاب السيلة الشحمية وانتشار الشعرانية للموغة على طول الأوعية للمفاوية. بالنسبة للمعالجة، انظر الفصل 214.

يتكون معقد التفطرة *Fortuitum* من متعضيتين *Fortuitum* و *Chelonei*. تحدث تلك المتعضيات مرضاً عند المضيف سوي المناة عبر التلقيح الجلدي البدلي بعد أذية رضية أو حقن أو جراحة. تتطور عقيدة أو خراجة أو التهاب النسيج الخلوي بعد 4-6 أسابيع من التلقيح. قد تشكل عند المضيف المثلث مناعياً، عقيدات عديدة تحت الجلد، وقد تنفتح وتنز. تعتمد المعالجة على تحديد للمتعضية واختبارات التحسس.

الفصل 672 الإصابات الفطرية الجلدية Cutaneous Fungal Infections

♦ السعفة المبرقشة *Tinea Versicolor*:

عبارة عن إصان فطري زمين شائع حميد في الطبقة المتقرنة، يحدث بالخميرة ثنائية الشكل التي تدعى *Malassezia Furfur*. *Pityrosporum Ovale* والبياض البيضاء والمستديرة و *Orbicular* أسماء مستخدمة سابقاً لتحديد المتعضية المسببة.

I. المصبيات:

إن *M. furfur* جزء من الفلورا الطبيعية، وبشكل مسيطر بالشكل الخمازي وموجودة خصوصاً في المناطق الجلدية الغنية بإنتاج الزهم. يحدث تكاثر الأشكال الخيطية في حالة المرض. تضم العوامل المؤهبة البيئة الدافئة الرطبة والتهرق المفرط والكهم *occlusion*، والمستويات البلاسية العالية من الكورتيزول والتبطين المناعي وسوء التغذية وقابلية التأهب المحددة وراثياً. المرض مسيطر أكثر عند اليافعان والبالغين الصغار.

البشرية الجلد الملحي. يشار لأخماج الفطور الجلدية باسم السعفة *Tinea* متنوعة بالكلمة اللاتينية للموقع التشريحي للإصابة. كما تصنف الفطارات الجلدية اعتماداً على المصدر والمسكن الطبيعي. الفطور المكتسبة من التربة تسمى أليفة التربة *Geophilic* وهي تصيب الإنسان فرادياً، وتثير ارتكاساً التهابياً. والفطور المكتسبة من الحيوان تسمى أليفة الحيوان *Zoophilic* وقد يحدث الانتقال عبر التلامس المباشر، أو بشكل غير مباشر عبر شعر الحيوان المصاب أو الملابس. الحيوانات المصابة لأعرضة غالباً. يشار إلى الفطارات الجلدية المكتسبة من البشر أليفة البشر *Anthrophilic* وتتراوح هذه الإثانات من مرض مزمن منخفض الدرجة إلى مرض التهابي حاد. تنتقل إثانات الفطور البشرية عبر الإنسان فقط، ولكن يمكن أن تكسب مجموعات متنوعة من الفطور الشعرية عبر الإنسان فقط، ولكن يمكن أن تكسب مجموعات متنوعة من الفطور الشعرية المبوغة والبويغاء من مصادر بشرية أو غير بشرية.

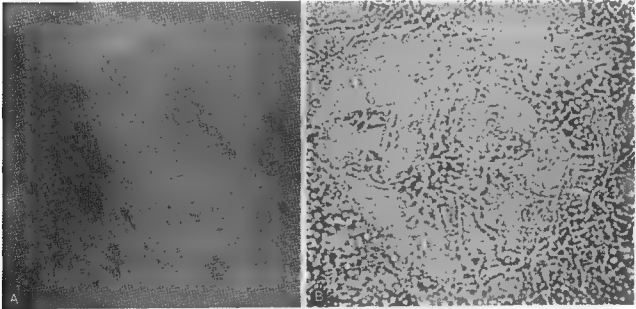
أكثر ملاءمة، وقد تنجز بنجاح مع الكيتوكونازول أو الفلوكونازول 400 مغ يكرر بفواصل أسبوع أو Itraconazol 200 ملغ/24 ساعة لفترة 5-7 أيام.

♦ أدواء الفطور الجلدية *DERMATOPHYTOSES*:

تتجم من مجموعة من الفطور الخيطية القرية من بعضها بشكل وثيق، مع ميل لغزو الطبقة المتقرنة والشعر والأظافر. الأجناس الثلاثة الرئيسية المسؤولة عن الإثانات هي الفطور الشعرية *Trichophyton* والبويغاء *Microsporum* والفطور البشرية *Epidermophyton*

1. السبببات:

تسبب مجموعات الفطور الشعرية آفات لكل النسيج الكيراتينية متضمنة الجلد والأظافر والشعر، والفطور الشعرية الحمراء *Rubrum* هي العامل الممرض الفطري الجلدي الأكثر شيوعاً بشكل عام. تغزو مجموعات البويغاء الشعر بشكل رئيسي، ومجموعات الفطور



الشكل (1-672) A. بقع مفرطة التصبغ محددة بوضوح ذات أحجام مختلفة في أعلى الجذع مميزة للسعفة المبرقشة. B. مستحضر KOH لـ *M.furfur* يظهر خيوطاً فطرية قصيرة سموية ومجموعات من الأبواغ.

II. الوبائيات:

وبعض الفطور الشعرية، تتوزع الأوباء بشكل شبيه بالفم حول سقية الشعرة (إنتان خارج الشعرة *Ectothrix*)، بينما تسبب العطور الشعرية الجازة إنتاناً ضمن سقية الشعرة (*endothrix*) قد تستمر إنتانات داخل الشعرة لمابعد طور البناء لنمو الشعرة حتى طور الراحة، وهي أكثر لزماً من إنتانات خارج الشعرة المستمرة فقط أثناء طور البناء (النمو). الفطور الشعرية الجازة عبارة عن مجموعات أليفة البشر غالباً مكتسبة بالتماس مع الأشعار والخلايا الإبتالية المصابة الموجودة على السطوح مثل مقاعد المسارح والقبعات والأمشاط، وقد تكون أبواغ الفطور الجلدية محمولة بالهواء كوسط ناقل مباشر، وتم إثبات حالات حمل عالية عند أطفال سن المدرسة غير مصابين وأفراد المنزل غير المصابين. البوفاء الكلبية عبارة عن مجموعات أليفة الحيوان مكتسبة من القطط والكلاب.

تختلف الصورة السريرية لسففة الرأس مع المتعضية المسببة. كان النموذج المحدث بالبوفاء الأودونية *M. audouinii* السبب الأكثر شيوعاً لسففة الرأس في عام 1940 و1950، وقد تميز بحطاطة صغيرة عند قاعدة الجريب الشعري. ينتشر الإنتان محيطياً مشكلاً لويحة حلقيية حمامية وسفية (سففة حلقيية *ringworm*) حيث تصبح الأشعار هشّة ومنكسرة. تتطور عدة بقع ملتحمة من الحامضة، وقد يشكو المرضى من حكة شديدة. لم يعد إنتان البوفاء الأودونية شائعاً في الولايات المتحدة. إنتانات داخل الشعرة مثل تلك الحالات الحادة بالفطور الشعرية الجازة تؤدي إلى السففة الحلقيية ذات النقطة السوداء *lack Dot ringworm* المتميزة بمبدأ بقع حاصة حلقيية صغيرة حيث تكون الأشعار منكسرة فقط قرب جريب الشعرة.

متنوع سريري آخر يتظاهر بتوسف منتشر مع فقدان شعر بسيط ثانوي للشد، وهو يشبه التهاب الجلد الزهمي والصداف أو التهاب الجلد التأتبي. قد تؤدي الفطور الشعرية الجازة أيضاً إلى حاصة مزمنة أكثر انتشاراً (شكل 672-2A). تؤدي الاستجابة الانتهائية الشديدة إلى كتل حبيبية سبعية مرتفعة (الشهادة *Kerions*) التي غالباً ماتكون مرصعة يثرات (شكل 672-2B). من الشائع حدوث حمى وآلم واعتلال غذي ناسحي، وقد يحدث تشدب دائم وحاصة دائمة. متعضية البوفاء الكلبية أليفة الحيوان أو متعضية البوفاء *Gypsum* أليفة التراب قد يحدثان الشهادة أيضاً. القرعة *Favus* الشكل المزمن لسففة الرأس، والصادر في الولايات المتحدة تسببها الفطور الشعرية الشونلانية *T. schoenleinii*. تبدأ القرعة بحطاطات حمراء مصفرة عند فوهة الجريبات الشعرية، تمتد هذه الحطاطات وتلتحم لتشكّل بقعاً متعلبة مصفرة بشكل الفنجان تتألف بلون أخضر باهت تحت أشعة وود.

للداءات المصيف تأثير هام على شدة الإنتان. يميل المرض لأن يكون أكثر شدة عند الأشخاص المصابين بالداء السكري والحياتيات اللعناوية والمليطين ناعياً والحالات المترافقة بارتفاع مستوى الكورتيزول اليلاسمي مثل متلازمة كوشينغ. بعض الفطرات الجلدية، وأكثرها ملاحظة مجموعة أليفة الحيوان تميل لإحداث التهاب تقيحي أكثر شدة عند البشر. تكتسب بعض الدرجة من المقاومة لعودة الإنتان عند معظم الأشخاص المصابين، وقد ترافق مع استجابة متأخرة بفرط الحساسية. لكن لم يثبت وجود علاقة، بين مستوى الأضداد والمقاومة للإنتان. يتأثر تواتر وشدة الإنتان بالمرق الجغرافي والتأهب الوراثي للضعيف، وفوعة سلالة الفطار الجلدي. عوامل موصية إضافية مؤهبة للإنتان تضم رض الجلد وإمالة وتعطن الجلد وعدم تهوية الجلد (الكتم) وارتفاع الحرارة.

أحياناً يشار إلى الاندفاع الجلدي الثانوي بالطفحة الفطرية الجلدية *Dermatophytid* أو تفاعل الطفحة *"id" reaction*، ويظهر عند الأشخاص المتحسين ويعود إلى مستضدات فطرية جوالّة مشتقة من الإنسان البشري. أكثر ما يحدث الاندفاع في الأصابع واليدين والذراعين، ويتميز بحطاطات وحويصلات بشكل مجموعات وأحياناً بثرات عقيمة. ويمكن أن تحدث آفات شروية متناظرة، واندفاع بقعي حطاطي أكثر تعميماً. غالباً ما يترافق تفاعل الطفحة مع سففة القدم، لكن يحدث أيضاً مع سففة الرأس، وفي الحالة الأخيرة قد يحدث اندفاع جريبي حطاطي حويصلي معمم.

III. التشخيص:

الإجراءات التشخيصية الهامة لأمراض الفطرات الجلدية المتتوعة تضم فحص الأشعار المصابة بمصباح وود والفحص المجهري لمستحضرات KOH للمادة المصابة وتحديد العامل المسبب بالزورع. الأشعار المصابة بمجموعات البوفاء الشائعة تتألف باللون الأخضر المزرقي الفاتح، ويميل معظم الأشعار المصابة بالفطور الشعرية المبوغة لعدم التألق.

IV. التظاهرات السريرية:

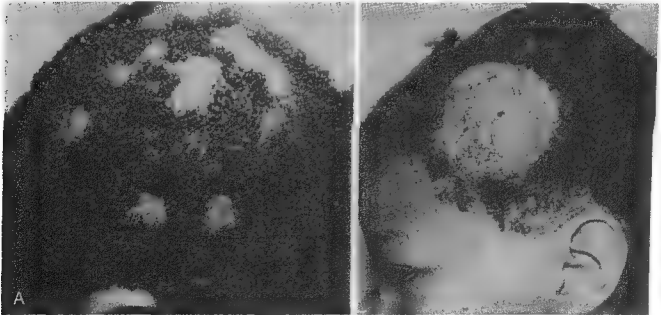
سففة الرأس عبارة عن إنتان فطري جلدي للفروة، وغالباً محدثة بالفطور الشعرية الجازة *Trichophyton tonsurans* وأحياناً بالبوفاء الكلبية *Microsporum Canis* وبشكل أقل شيوعاً بمجموعات البوفاء والفطور الشعرية الأخرى. المرض شائع خصوصاً عند السود والأطفال الأسبان بعمر 4-14 سنة، في إنتانات البوفاء

وقد يتطلب إعطاؤه فترة 8-12 أسابيع ولا يوقف العلاج نهائياً إلا بعد إثبات زرع فطري سلبي. الارتكاسات غير المرغوب بها للفريزوفولفين نادرة، وتضم غثيان وإقياء وصداع واعتلالات دموية وسمية ضيائية وسمية كبدية. يعطى الإتراكونازول الفموي في حال وجود مقاومة أو أرج أو عدم تحمل للفريزوفولفين. ويعطى لفترة 4-6 أسابيع بحمرة 3-5 مغ/كغ/24 ساعة مع الطعام، ونموذجياً 100 مغ كل ثاني يوم عند الأطفال ذوي الوزن 10-20 كغ أو 100 مغ يومياً للأطفال ذوي الوزن 20-30 كغ. الكبسولات مفضلة على الشراب الذي قد يسبب إسهالاً. يبدو أن Terbinafine فعال أيضاً بحمرة 3-6 مغ/كغ/24 ساعة لفترة 4-6 أسابيع، أو بشكل معالجة بضية رغم أنها ذات فعالية محدودة ضد البوءاء الكلية. لم يستحسن استعمال الإتراكونازول أو Terbinafine عند الأطفال من قبل منظمة الغذاء والدواء وذلك لعلاج الإثنانات الجلدية الفطرية. العلاج الموضعي غير فعال لوحده عند الأطفال، وقد يكون مساعد هاماً بسبب احتمال انقاصه لطرح الأبواغ ولهذا الهدف، من المفيد إجراء حمام بشامبو سيلينيوم سلفايد 2.5٪ أو مستحضر بيريتيون الزنك، وليس من الضروري حلق الفروة.

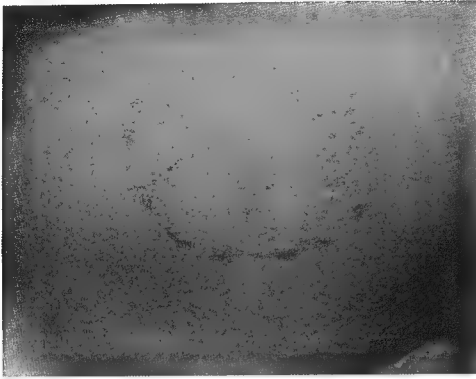
قد تلتبس سعة الرأس مع التهاب الجلد الزهمي والصداف والحاصة البقعية وهوس نصف الأشعار ومع اضطرابات حثلية معينة للأشعار. عندما يكون الالتهاب بارزاً، كما في الشدة، يجب الأخذ بعين الاعتبار أيضاً الإثنان الجرثومي البديهي أو الثانوي. عند الفحص، النمط البقيعي العنقي للحاصة المترافق مع السفلس الثانوي قد يفترض سعة الرأس. بعد تندب سعة الرأس المديدة، يجب أخذ الذئب الحماسي القريصي والحرار المسطح الشعري بعين الاعتبار ضمن التشخيص التفريقي.

الفحص المجهرى يحضر KOH للشر المصاب من الحافة النشطة للأفة يكشف أبواغاً صغيرة جداً تغط بسقية الشعرة في إثنانات البوءاء وسلاسل من الأبواغ صم سقية الشعرة في إثنانات الفطور الشعري الجازة. العناصر الفطرية غير مشاهدة عادة في الوسوف. قد يتحقق التشخيص السببي النوعي لسعة الرأس بزرع الأشعار المصابة المتكسرة في وسط Sabourauh مع كواشف كيميائية لتثبيط نمو المتعضيات الأخرى، وقد يتطلب مثل هذا التشخيص فترة أسبوعين أو أكثر.

الاستعمال الفموي للفريزوفولفين دقيق البلورات (15 مغ/كغ/24 ساعة) هو العلاج المختار المستطب لكل أشكال سعة الرأس،



الشكل (672-2): A. حاصة بقعية مترافقة مع سعة الرأس. B. حببيوم سحجي مرتفع مع بثرات متعددة (الشدة) أحدث بسطة رأس قتهانية.



الشكل (672-3): آفة حلقية لمسعة الجسد على الكتف، لاحظ الحافة الحطاطية النشطة وفتوسف والصفاء المركزي نسبياً.

آخر. تزول معظم الآفات عفواً خلال عدة أشهر، ولكن قد تصبح بعض الآفات مزمنة. لا يحدث الصفاء المركزي دائماً وقد تؤدي الاختلافات في استجابة المضيف إلى اختلاف واسع في المظهر السريري، مثلاً الآفات الحبيبية المدعوة بهيوسوم ماجوشمي *Majocchi Granuloma* عائدة لاختراق المتعضيات على طول الجريب الشعري عند مستوى الأدمة، مما يؤدي لحوث التهاب أجربة وماحول أجربة فطري، وآفات شبيهة بالشهدة يشار إليها بالشفة العميقة.

العديد من الآفات الجلدية الإثنائية وغير الإثنائية يجب تفريقها عن آفات سعة الجسد. والآفات الأكثر التباساً هي الحبيبوم الحلقشي والأكريما الدرهمية والتحالية الوردية والصداف والتهاب الجلد الزهمي والحمامي الهاجرة الزمنة والسفة المبرقشة. يجب إجراء الفحص المجهرى لمخضر رطب لماعات البوتاسيوم والزرورات دائماً عند اعتبار الإثنان الفطري. لاتتأق سعة الجسد عادة مع مصباح وود.

سفة الجسد *Tinea Corporis*، إثنان الجلد الأجره *glabrous skin*، الذي يستثني الراحين والأخصمين والمغين، يمكن أن يحدث معظم مجموعات الفطور الجلدية، إلا أن المتعضيات المسبة الأكثر سيطرة هي الفطور الشعرية الحمراء والفطور الشعرية النقية *T. Mentagrophytes*. عند الأطفال إثنانات البوفاء الكلبية شائعة أيضاً. يمكن أن تكسب سعة الجسد بالتماس المباشر مع أشخاص مصابين، أو بالتماس مع وسوف أو أشعار مصابة مترسبة على السطوح البيئية. تكسب إثنانات البوفاء الكلبية من الحيوانات الأليفة المصابة. وعادة تكون الآفة الجلدية الفطرية المفردة هي المسؤولة عن الانتشار.

تبدأ الآفة السريرية الأكثر نموذجية كحطاطة أو لويحة جافة وسفية مرتفعة وحمامية بشكل قليل، وتنتشر بشكل نابذ، حيث تصفى مركزياً لتشكل آفة حلقية نموذجية مسؤولة عن مصطلح السفة الحلقية *Ringworm* (الشكل 672-3). ومع الوقت فإن الحواف المتقدمة للويحات قد تنتشر في مناطق واسعة. الثرات المتجمعة متنوع

والأكثر شيوعاً إثنان وترات الأبناس الجانية (بين الأصبع الثالث والرابع وبين الأصبع الرابع والخامس) والأحضر، حيث تشقق الفلوع تحت الأصابع subdigital crevice مع تعطن وتقرش الجلد المحيط. الإيلام الشديد، والحكة والرائحة الكريهة المستمرة من الموجودات المميزة. قد تصبح هذه الآفات مزمنة. هذا النمط من الإنسان قد يصاب بنمو مترابك للفولورا الجرثومية متضمناً *Sedantarius Micrococcus* و *Brevibacterium*

Epidermidis والتعضيات سلبية الغرام. بشكل أقل شيوعاً يحدث فرط تفرز مزمن منتشر لأغصص القدم مع احمرار بسيط. في العديد من الحالات تصاب القدمان، ويد واحدة. هذا النمط من الإنسان أكثر تعديلاً للعلاج ويميل للنكس. قد يحدث ارتكاس ذو نمط التهابي حويصلي في إثنان *T. mentagrophytes*، وهذا النمط أكثر شيوعاً عند الأطفال الصغار. تصيب هذه الآفات أي منطقة من القدم متضمنة السطح الظهري وعادة بشكل محيطي. تتطور الحطاطات البدئية إلى حويصلات وفقاعات وقد تصبح بثرية (الشكل 672-4). عدد من العوامل، مثل الأحذية الضيقة والجلد الدافئ الرطب توهب للإنسان. قد تنتقل سقفة القدم بالذئب وأحواض السباحة.

يجب تفريق سقفة القدم عن التعطن والتقرش البسيط لحافات بين الأصابع الشائعة عند الأطفال. قد تلتبس سقفة القدم البدئية أو تتزامن مع إثنان المبيضات البيض والتعضيات الجرثومية المختلفة (الوذع). ومن الاضطرابات المشابهة لسقفة القدم التهاب الجلد التماسي وأكزيما عسر التعرق، و التهاب الجلد التأتبي و التهاب الجلد الأخصصي اليفعائي. يمكن مشاهدة الأفطورة *Mycelia* بالفحص المجهرى مخضر KOH أو بالزرع. وتشكل الطية الرابعة مصدراً جيداً لفحص الوسوف المتسابة، كما يمكن استخدام قمة النفاطة.

علاج الإثناتان البسيطة يضم وسائل بسيطة مثل تجنب الأحذية الضيقة والتخفيف الجيد بين أصابع القدمين بعد الحمام، واستعمال بوفرة ماصة absorbent powder مضادة للفطور مثل Zinc undecylenate. العلاج الموضعي بالأزول مثل الكلوترينازول أو الميكونازول أو الكيتوكونازول أو الإيكونازول شاف في معظم الحالات، وكل من هذه المواد فعالة أيضاً في إثنان المبيضات. يمكن استخدام Tolnaftate في إثناتان الفطور الجلدية غير المختلطة. قد يتطلب العلاج عدة أسابيع، والإثناتان المزمنة منخفضة الدرجة خصوصاً المخدنة بالفطور الشعرية الحمراء قد تكون معقدة. عند مثل هؤلاء المرضى، قد يحدث الغريزوفولفين الفموي شفاء، ولكن من الشائع حدوث النكس.

تستجيب سقفة الجسد عادة للعلاج بواحدة من العوامل الموضعية مضادة الفطور (مثل الميكونازول والكلوترينازول والإيكونازول والكتونازول و Terbinafine و Naftifine) مرتين يومياً لفترة 4-2 أسابيع. في حالات المرض الشديد أو الواسع بشكل غير معاد، قد يتطلب إعطاء كورس من الغريزوفولفين دقيق البلورات فموياً لعدة أسابيع. أدى الـ Itraconazole إلى نتائج متماثلة في العديد من الحالات عند إعطائه فموياً لفترة 1-2 أسبوع.

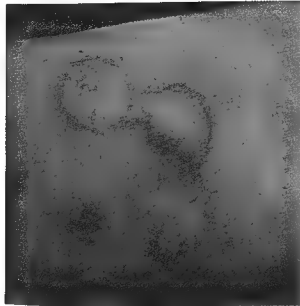
سقفة الأرفاع (الإربية) *Tinea Cruris*، إثنان الإرب *Groin*، غالباً ما يحدث عند الذكور اليفعان وعادة ما تحدث بمجموعات ألفية البشر: الفطور الشعرية الحمراء والفطور البشرية *Floccosum*، وأحياناً بمجموعات ألفية الحيوان مثل الفطور للشعرية *mentagrophytes*.

الآفة السريرية البدئية عبارة عن بقعة حمامية وسفية صغيرة مرتفعة في الوجه الداخلي للفخذ وتنتشر محيطياً مع تطور عدة حويصلات دقيقة غالباً عند الهوامش المتقدمة. وتشكل بالنهاية بقعاً عبر منظمة الحواف وثنائية الجانب، مع مراكز وسفية مفرطة التصبغ. في بعض الحالات، خصوصاً آفات *T. mentagrophytes* يكون الارتكاس الالتهابي أكثر شدة، وقد يتشر الإثنان لما بعد الناحية الإربية. لا يصاب القضيب عادة في هذا الإنسان ويحتر ذلك المميز الهام عن داء المبيضات. قد تكون الحكة شديدة في البدء، لكنها تنزول بزوال الارتكاس الالتهابي. الإنسان الجرثومي المترابك قد يغير المظهر السريري، وقد يترافق الوذع أو داء المبيضات مع السداء الفطري الجلدي. سقفة الأرفاغ أكثر حدوثاً عند الأشخاص البدينين والمعوقين بشدة والمتردين ملابس ضيقة.

ينسب التشخيص بالزرع، ويظهر المحيط الفطرية المحوجزة بمحضر KOH للكشطات البشرية. يجب تفريق سقفة الأرفاغ عن المذح و التهاب الجلد التماسي الأرجي وداء المبيضات والوذع. يجب نفي الإثنان الجرثومي المترابك عندما يوجد ارتكاس التهابي شديد.

يجب نصح المرضى بارتداء ملابس داخلية قطعية مفضضة. العلاج الموضعي بالإيكونازول هي المستطية للإنسان الشديد حيث أن هذه العوامل فعالة في إثنان المبيضات والفطور الجلدية المشتركة. قد يعالج الإثنان الفطري الصرف بـ Tolnaftate أيضاً.

السقفة القديمة (قدم الرياضي) هو إثنان وترات أبصاص وأخصص القدمين وهو غير شائع الحدوث عند الأطفال الصغار ولكنه يحدث بشكل أكثر تواتراً لدى الذكور المراهقين أو قبل المراهقة والعوامل المسببة المعتادة هي *T. mentagrophytes* و *T. rubrum* و *E. floccosum*.



الشكل (672-4): فطاعت التهابية متعددة لسمطة القدم.

عديدة متميزة، وأكثرها بروزاً وجود التورم الداحسي الواضح. الكشطات الرقيقة المأخوذة من الظفر المصاب، وبشكل مفضل من الطبقات الأعمق يجب فحصها مجهرياً بمحضر KOH وزرعها. قد تتطلب عدة محاولات لإظهار الفطور.

أدى نصف العمر الطويل للإتراكونازول في الظفر إلى تحارب وأعدة للمعالجة بـكورسات قصيرة متتالية (أي ضعف الجرعة المألوفة في الأسبوع الأول من كل شهر لفترة 3-4 أشهر). إن الـ Terbinafine القوي علاج واحد أيضاً لداء الفطار الظفري. الفريزوفولئين والتطبيق الموضعي لموكلات الفطور في سرير الظفر غير فعالة غالباً وغير مستطية.

السعفة السوداء الراحية *Tinea Nigra palmaris* عبارة عن إنسان فطري سطحي مميز، يحدث بشكل رئيسي عند الأطفال واليافع. ويتسبب عن الفطر ثنائي الشكل والذي يدعى متفرعة الأبوغ الفركنية التي تمنع لوناً رمادياً مسوداً للراحة المصابة. الآفة النموذجية عبارة عن بقعة مفرطة التصبغ محددة بوضوح، ولكن الوسوف والحمامي نادراً، والأوقات لاعرضية. غالباً ما تتلبس السعفة السوداء مع الوحة الصولية والميلاتوما أو اصطبغ الجلد بالمواد المماسية له. تتم المعالجة الفعالة بمرهم Whitfield أو مرهم حمض Undecylenic أو صيغة اليود أو مرهم الميكونازول.

سعفة الظفر *Tinea Unguium* عبارة عن إنسان فطري جلدي لصفحية الظفر، وغالباً ما يحدث عند مرضى سعفة القدم، ولكن قد يحدث كإنتان بدئي. يمكن أن يحدث بعدد من الفطور الجلدية وأشيعها الفطور الشعرية الحمراء والفطور الشعرية الذهبية *T. Mentagrophytes*.

الشكل الأكثر سطحية لسعفة الظفر (الفطار الظفري السطحي الأبيض) عائد لـ *T. mentagrophytes* ويتظاهر ببقع بيضاء غير منتظمة مفردة أو متعددة على سطح الظفر غير مترافقة مع التهاب داحسي أو إنتان عميق. تسبب الفطور الشعرية الحمراء عموماً إنتاناً تحت الظفر أكثر غزواً، يبدأ عند الهوامش البعيدة الجانبية للظفر وتسبق غالباً بداحس بسيط. المناطق المعرضة أكثر هي الطبقات المتوسطة والبطنية من الصفحية الظفريّة وربما سرير الظفر. يحدث مبدئياً تلون مصفر للظفر، ثم يحدث بشكل بطيء تسمك وهشاشة وقلة تثبت الظفر مع سرير الظفر. في الإنسان المتقدم قد يصبح لون الظفر نبيهاً غامقاً أو أسوداً، وقد يتصدع أو يتكسر.

يجب تمييز سعفة الظفر عن اضطرابات حثلية ظفريّة متنوعة. التفبرات العائدة للرض والصداف والحزاز المسطح والأكريما، كلها قد تلتبس مع سعفة الظفر. إنتان الأظفار بالبيضات البيضاء يميز بظواهر

❖ اخماج المبيضات CANDIDAL INFECTIONS:

الرضع للموهون البيضاء البيض في السبيل المعوي ويمنح الجلد الدافئ الرطب الكرم في منطقة الحفاض بيضاء مثالية لنمو المبيضات البيض. التهاب الجلد الزهمي أو الأرجي أو التماسي الخرش البدني يمنع مداخل هذه الحمايات.

تتألف التظاهرات السريرية البدنية من لويحة ملتصقة حمامية بشدة مع حافة ذات تنوعات مدورة وحدود مميزة بوضوح. تشكل هذه اللويحة من التحام عدة حطاطات وبثرات حويصلية، وإن البثرات التوابع المتناثرة في الجلد المجاور هي علامة واسعة للأخماج الموضعية بالمبيضات. عادة ما يصاب الجلد حول الشرج، والثنيات الإربية والعجان وأسفل البطن (شكل 672-5)، عند الذكور قد يصاب كامل الصفن والقضيب مع التهاب حشفي تآكلي للجلد حول الصماخ، عند الإناث قد توجد الآفات في مخاطية المهبل والشفر. عند بعض الرضع تكون الحذنية معممة مع آفات حمامية تمتد بعيداً من منطقة الحفاض وفي بعض الحالات قد تمثل الحذنية المعممة نفاعل طفحة فطرية (فرط حساسية).

يضم التشخيص التفريقي اندفاعات أخرى لمنطقة الحفاض التي قد تترافق مع إنبات المبيضات. لهذا السبب من المهم تأكيد التشخيص محضر KOH أو بالزرع.

يتألف العلاج من تطبيق مركب مضاد للمبيضات (نيسيتان أو ميكونازول أو كلوتريمازول أو كيتوكونازول) مع كل تغيير للحفاض أو 4 مرات يومياً. المراهم أفضل تحملاً من الكريمات، والدهون أو الكريمات قد تسبب حساً بالحرق عندما تطبق على الجلد المتهيج، وقد تسبب البودرة تشققات وتكاثراً عائداً للاحتكاك أثناء الحركة. مشاركة الكورتيكوستيروئيد مع عامل مضاد فطري جيدة إذا كان الالتهاب شديداً، لكنها قد تشوش الحالة إذا لم يكن التشخيص مؤكداً. يجب عدم الاستمرار بالكورتيكوستيروئيد لأكثر من أيام قليلة. وقد يكون من المفيد حماية منطقة الحفاض بواسطة تطبيق معجون أو أكسيد الزنك الكثيف بحيث يغطي المستحضر المضاد للمبيضات، ويزال المعجون بواسطة زيت معدني بشكل أسهل من الماء والصابون. تتراجع تفاعلات الطفحة الفطرية تدريجياً مع المعالجة الناجحة لالتهاب جلد منطقة الحفاض، أو قد تعالج مع محضر كورتيكوستيروئيد بسيط. عندما يكون داء المبيضات الحفاضي متواتراً، قد يكون من المفيد وصف كورس مضاد فطري فمويًا لإتقان الاستعمار الجفاري في السبيل المعدي المعوي. يبدو أن بعض الرضع آتوياً مستقبليين للمبيضات البيض، وقد يكسبون بشكل متكرر من كهل تستعمر هذه النعضية.

إن الحمايات ثنائية الشكل من جنس المبيضات واسعة الانتشار في الطبيعة، لكن المبيضات البيض هي المسببة عادة لداء المبيضات عند الأطفال. لانتشر هذه الخميرة عضواً من التبيت الطبيعي في الجلد، لكنها عابرة متواترة على الجلد، وقد تستعمر السبيل الهضمي والمهبل عند الإنسان كمتعضية رمامة. تترافق حالات بيئية معينة، وخاصة الحرارة والرطوبة، مع زيادة تواتر عزل المبيضات البيض من الجلد. إن العديد من الأنواع الجرثومية تثبط نمو المبيضات البيض، وإن تعديل التبيت الطبيعي باستخدام الصادات قد يحرض فرط نمو هذه الحمايات.

I. داء المبيضات الفموي (السلاق):

Oral Candidosis (Thrush):

(انظر الفصل 230).

II. داء المبيضات المهبلية Vaginal Candidosis:

(انظر الفصل 230 و 557). تعيش المبيضات البيض في المهبل عند 5-10% من النساء، وإن داء المبيضات المهبلية ليس نادراً عند الإناث اليافعات. عدد من العوامل تؤهب لهذا الإنبات، متضمنة العلاج بالصادات والكورتيكوستيروئيد والداء السكري والحمل واستعمال مانعات الحمل الفموية. يتظاهر الإنبات بلويحات بيضاء متجمعة على مخاطية المهبلية الحامية وبسلاخ سميك أبيض مصفر. قد يكون المرض بسيطاً نسبياً، أو قد يحدث التهاباً واضحاً وتوسفاً في الأعضاء التناسلية الخارجية والجلد المجاور، مع التطور إلى التحوصل والقرح. غالباً ما تعاني المريضة من حكة شديدة وحس حرق في منطقة المهبل. قبل البدء بالعلاج يجب إثبات التشخيص بالفحص المخبري و/ أو الزرع.

قد يزول الإنبات بإدخال النيسيتان والإيميدازول بشكل حبوب مهبلية أو شمائل أو كريمات أو رغوة. في حال عدم فعالية هذه المركبات فإن إضافة حبوب نيسيتان فموية 1-2 حبة ثلاث مرات يومياً لمدة 14 يوماً، قد يزيل أو ينقص الاستعمار الفطري في السبيل الهضمي.

III. داء المبيضات الجلدي الخلقي:

Congenital Cutaneous Candidosis:

(انظر الفصل 230)

IV. التهاب جلد منطقة الحفاض بالمبيضات:

Candidal Diaper Dermatitis:

هو مشكلة واسعة الانتشار عند الرضع، ورغم أنه مرض سلبي نسبياً، إلا أنه غالباً ما يكون معيماً للأمال بسبب ميله للنكس. يحمل

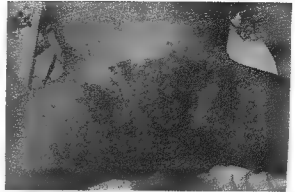
متعظناً متفشر، والآفات تكون ماثلة لتلك التي تحدث في داء المبيضات المذحي أو طفق منطقة الخفاض بالمبيضات. تطبيق مضاد فطري موضعي بالمشاركة مع تحسين العناية الصحية فعال عادة. يجب معالجة الاضطرابات المستبعدة مثل إلتان السودة الدبوسية (انظر الفصل 284).

VII. الداحس والتهاب أم الظفر بالمبيضات:

(انظر الفصل 669).

VIII. حبيبيوم المبيضات Candidal Granuloma:

عبارة عن استجابة نادرة لإلتان المبيضات الجلدي الغازي. تظهر الآفات بشكل لويحات متحلبة ثولولية وتنوءات شبه قرنية على الفروة والوجه والأطراف البعيدة. قد يكون لدى المرضى المصابين عيب مفرد أو متعدد في الآليات المناعية وغالباً مايكونون متعددين على العلاج الموصي. قد يتطلب حبيبيوم المبيضات العلاج الجهازى بمضادات لمبيضات لتخفيف أو إزالة الإلتان.



الشكل 672-5: لوحة ملتصقة حمامية مع بثرات توابع محفلة بإلتان المبيضات.

V. داء المبيضات المذحي Intertriginous Candidosis:

أكثر ما يحدث في الإبط والمهين وغت الثديين وغت الطيات الشحمية البطنية المتدلية وفي السرة وفي الفلج الإلوي. الآفات النموذجية عبارة عن مساطق كبيرة ملتصقة من جلد معرى رطب حمامي مع حافة وسفية منتظمة غير منتظمة. الآفات التوابع (السواتل) مميزة، وتتألف من حويصلات أو بثرات صغيرة على قاعدة حمامية. مع مرور الوقت آفات المبيضات المذحية قد تصبح لويحات وسفية جافة حزازية. تتطور الآفات في الجلد المعرض للتخريش والتعطن. أكثر ما يحدث الإلتان المتراكب بالمبيضات ضمن ظروف مودية إلى التعرق المفرط خصوصاً عند الأطفال البدينين، وعند وجود اضطرابات مستبعدة مثل الداء السكري. حالة مشابهة، داء المبيضات مساين الأصابع، أكثر ما تحدث عند الأشخاص الذين تغمر أيديهم بالماء بشكل مستمر، حيث تحدث شقوق مابين الأصابع، مع مراكز معرفة حمراء وحاشية بشروية بيضاء ناعمة. قد تكون هناك آفات مشابهة بين الأباخس تالية لارتداء أحذية كثيفة. العلاج مشابه لإلتانات المبيضات الأخرى.

VI. داء المبيضات حول الشرج Perianal Candidosis:

يتطور التهاب جلد حول الشرج في أماكن تخريش الجلد نتيجة الكتم والرطوبة المستمرة وسوء العناية الصحية والشقوق الشرجية والحكة الناجمة عن احتشار الديدان للدبوسية Pinworm، قد تصاب بإلتان متراكب بالمبيضات البيض خصوصاً عند الأطفال المتلقين صادات أو كورتيكوستيرويدات قموية. يصحح الجلد الصاب حمامياً

الفصل 673 الالتهابات الفيروسية الجلدية Cutaneous Viral Infections

♦ الثآليل: WART

(Verruca)

تسبب الفيروسات الحليمومية البشرية HPV طيفاً مرضياً من الثآليل إلى كارسينوما الخلية الشاذة للجلد والأغشية المخاطية متضمنة الخنجر (انظر الفصل 257). نسبة حدوث كل أنماط الثآليل أكثر عند الأطفال والبقاع. ينشر HPV بالتماس المباشر وبالتلقيح الذاتي، لكن يمكن أن يحدث الانتقال بالأدوات الملوثة. تتطور التظاهرات السريرية بعد شهر واحد أو أكثر من التلقيح، وتعتمد على نمط HPV حيث يميز أكثر من 70 نمطاً مصلياً، وحجم التلقيح والحالة المناعية للمضيف والموقع التشريحي للإصابة.

I. التظاهرات السريرية:

تتطور الثآليل الجلدية في 5-10% من الأطفال. أكثر ما تحدث الثآليل الشائعة (Verruca Vulgaris) بأنماط HPV 2 و4 وأكثر ما تتوضع في الأصابع وظهور البدين والمناطق حول الأظفار والوجه والركبتين والمرفقين. هي عبارة عن حطاطات محددة بوضوح مع سطح حشن متقرن غير منتظم. عندما يكشط السطح تظهر غالباً نقط

خصوصاً عندما يكون الإنسان عائداً لـ HPV غطت 16 أو 18 أو 31 أو 33 أو 35 أو 39 أو 42 أو 51-54. تحوي الحليمومات الخنجرية (التنفسية) نفس أنماط HPV الموجودة في الحليمومات الشرجية التناسلية. يعتقد بأن الانتقال لحادث من الأمهات المصابات بإنتان HPV التناسلي إلى الولدان الذين يستشقون الفيروس الإنتاني أثناء الولادة.

II. الإبرامضية:

تختلف الأنماط المتنوعة من التآليل بفروق بسيطة، لكنها تتشارك بتغيرات أساسية من فرط تنسج الخلايا البشرية وفحوات ضمن الخلايا القرنية الشوكية التي قد تحوي اندخالات ولوعة بالأساس داخل النواة (حويطات فيروسية). التآليل محددة بالبشرة، خلافاً للاعتقاد الخاطئ الشائع، ليس لها جذور. من التغيرات النسيجية المتنوعة الإضافية نظير التقرن والحليمومات والاندخالات السيتوبلاسمية الأيونينية التي يعتقد أنها تمثل هياكل قرني متغير. الأشخاص المصابون بنقص المناعة الخلوية معرضون خصوصاً لإنتان HPV. تحدث الأضداد استجابة للإنتان لكن يبدو أنها ذات حماية قليلة.

III. التشخيص التفريقي:

غالباً ما تلبس التآليل الشائعة مع المبياء المعديّة، قد يصعب تمييز التآليل الراحية والأخمصية عن التقرن النقطي والأنفاس corns والشش calluses. وخلافاً للشش، تلمس التآليل العلامات الجلدية الطبيعية. التآليل المسطحة اليفعانية تقلد الحفرز المسطح والحزاز اللاع والورام الليفي الوعائي والأورام الغدية العرقية والدخيتات والعد. اللقمو الموزف قد يشبه اللقمو اللاطء لسيفلس الثانوي.



الشكل (673-1): اللقمو الموزف في المنطقة حول الشرج عند دارج.

سوداء متعددة تمثل عرى شعيرة آدمية منحتر. غالباً ماتكون التآليل حول الفم مؤلمة وقد تنتشر أسفل الصفيحة الظفرية لفصلها عن سرير الظفر. تحدث التآليل الأخمصية Plantar Warts على الرغص من تشابهها مع التآليل الشائعة بـ HPV غط 1، وتظهر عادة على أخمص القدم بسبب الضغط المستمر من ثقل الجسم وقد تكون مؤلمة. قد تحدث آفات مشابهة في الراحتين. وهي محدودة بوضوح، وغالباً مع حلقة ثقبية سميكة. أحياناً يجب نزع السطح المتقرن قبل التمكن من إدراك حدود التآليل. قد تلحم عدة تآليل متحاوره (HPV غط 4) لتشكيل لويحة كبيرة تدعى التآليل الموزايكية. تحدث التآليل المسطحة Flat warts (Verruca plana) بـ HPV غط 2 و3 و10 وهي عبارة عن حطاطات مقرنة بشكل بسيط ومرتفعة قليلاً وتبقى عادة أقل من 3 ملم قطراً، وتختلف باللون من الوردي إلى البني. قد تحدث بشكل غزير على الوجه والذراعين وظاهر اليدين والركبتين. إن توزع آفات عديدة على طول خط الرض الجلدي يشكل مظهراً تشخيصياً مساعداً. قد تنتشر الآفات في منطقة الذقن بالحلاقة ومن خط الشعر إلى الفروة بواسطة غمشيط الشعر. عسر تنسج البشرة نولولي الشكل Epidermodysplasia Verruciformis يحدث بشكل رئيسي بـ HPV غط 5 و8 يأتي بحطاطات نولولية عديدة منتشرة. حوالي 25٪ من الحالات عائلية وهي ذات وراثة جسمية مقهورة أو مرتبطة بالجنس وحوالي 3-10٪ من المرضى لديهم كارسينوما شائكة الخلايا مرافقة لـ HPV في الجلد المعرض للشمس.

يحدث الإنتان التناسلي بـ HPV عند 40٪ تقريباً من اليفعان الناشطين جنسياً، وغالباً نتيجة الإنتان بـ HPV غط 6 و11. اللقمو الموزف Condylomata Acuminata (تآليل الأشعية المعاطية) عبارة عن آفات حليمومية رطبة خيمية المظهر تحدث في المعاطية حول الشرج (الشكل 673-1) والشفر ومداخل المهبل والرفاء المعاني Perineal Raphe وعلى جسم القضيب وإكليل الحشفة والخشفة، وأحياناً يسد فوهة صماخ الإحليل أو مدخل المهبل. وبما أنه يتوضع في المناطق المدخية، قد يصبح رطباً وحشاً. عند عدم العلاج، يتكاثر اللقمو ويصبح ملتصقاً مشكلاً كتلاً كبيرة شبيهة بالقيط. يمكن أن تحدث الآفات أيضاً على الشفاه واللثة واللسان والمتلحم. قد تحدث التآليل التناسلية عند الأطفال بعد التلقيح أثناء الولادة عبر القناة التناسلية المصابة أو نتيجة الاصطهاد الجنسي أو من انتشار طرأى من التآليل الجلدية. نسبة هامة من التآليل التناسلية عند الأطفال تحوي أنماط الـ HPV المعروفة من التآليل الجلدية. إنتان HPV في عنق الرحم عامل خطورة أعظمي لتطور كارسينوما

IV. المعالجة:

◆ المليساء السارية (المعدية)

MOLLUSCUM CONTAGIOSUM:

الحمة الجدرية Poxvirus التي تسبب المليساء السارية عبارة عن فيروس DNA كبير مضاعف الطوق، يستسخ في سيتوبلازما الخلايا البشرية للمضيف. لا يمكن تمييز الأنماط الثلاثة اعتماداً على المظهر السريري وتوضع الآفات أو عمر وجس المريض. يسبب الفيروس خط 1 معظم الإثانات. يكتسب المرض بالتماس المباشر مع شخص مصاب، أو من الأدوات الملوثة وينتشر بالتلقيح الذاتي. أكثر ما يصاب أطفال من المدرسة الأصحاء والأشخاص المثيطين مناعياً. فترة الحضانة أسبوعاً أو أكثر.

A. التظاهرات السريرية:

الآفات عبارة عن حطاطات ملساء تشبه القبة بلون الجلد لولوية متفرقة يختلف حجمها من 1-5 ملم. تملك الآفات تسرراً مركزياً، يمكن استخراج سداة تتكون من مادة جينية منه (بشكل 673-2). قد تحدث الحطاطات في أي مكان من الجسم، لكن المواقع المعرضة أكثر هي الوجه والأضلاع والحنق والإبطان والفخذان. قد توجد الحطاطات بشكل تجمعات في الأعضاء التناسلية أو في المغبن عند اليافعان، وقد تتراقق مع أمراض زهرية أخرى عند الأشخاص النشطين جنسياً. تصيب الآفات بشكل شائع المنطقة التناسلية عند الأطفال، لكنها غير مكسبة بالانتقال الجنسي في معظم الحالات، لكن يجب إجراء بحث عن العلامات الأخرى للاضطهاد الجنسي. الآفات المتوضعة على حافة الجفن يمكن أن تسبب التهاب ملتحمه وحيد الجانب ونادراً ما يتولد الآفات في الملتحمه أو القرنية. قد يرافق الحطاطات حمى محيطية بسيطة، أو التهاب جلد أكرمياني. تميل الآفات عند مرضى الإيدز لأن تكون كبيرة وعديدة، خصوصاً في الوجه، وقد توجد آفات غزيرة عند أطفال اللوكيميا والمصابين بأعواز مناعية أخرى. الأطفال المصابون بالتهاب الجلد الثاني معرضون للإصابة الواسعة في مناطق الالتهاب الجلدي.

II. التشخيص التفريقي:

يضم الورم البشري والشري وكارستوما الخلية القاعدية والعدو الزهية الهاجرة وأورام الغدد العرقية التكيفية وأورام الغدد العرقية التكيفية والورم الشائك القرني وعسر الثقرن الثولوسي. عند الأشخاص المصابين بالإيدز، قد لايزدء للمستشفيات سريراً عن المليساء السارية، ونادراً داء الفطار الكرواني وداء التوسجات أو إنتان الفطر العفن. يتظاهر *Penicillium Marneffeii* بأفات شبيهة بالمليساء عند المضيف المنطج مناعياً.

توجد إجراءات علاجية متنوعة فعالة في علاج الشاكيل. يخفى أكثر من 50% من الشاكيل عفوناً خلال ستين، لكن الفشل في المعالجة يعرض لخطر الانتشار إلى مواقع أخرى. الشاكيل عبارة عن آفات بشرية، لا تحدث تندياً إذا لم تدبر جراحياً أو تعالج بطريقة هجومية مفرطة. آفات فرط الثقرن (الشاكيل الشائعة والراحية والأخصصية) مستجيبة أكثر للعلاج عند كشط البقايا القرنية الزائدة بلطف بواسطة المكشطة scalpel إلى أن تظهر الشعيرات المتعثرة، حيث أن الكشط الزائد سيعرض النزف. المعالجة أكثر فعالية عند تطبيقها بشكل منتظم ومتواتر (مثلاً كل أسبوعين).

يمكن تدمير الشاكيل الشائعة بتطبيق الآزوت السائل أو Cantharidin أو التخفيف الكهربائي والتخريف.

تطبيقات يومية لحمض اللاكتيك 10-14%، وحمض الساليسليك 10-17% في الكولوديون السين هي طريقة بطيئة لكنها غير مؤلمة في الاستئصال الذي يكون فعالاً في بعض الأحيان. قد تستجيب الشاكيل الملعنة لمرهم 5-فلوروريراسيل 5% المطبق على الآفات يومياً. يجب أخذ الحذر لتجنب التماس مع الجلد الطبيعي المجاور الذي قد يسبب تآكلاً وتسحجاً أو فرط تصبغ ما بعد الالتئام. قد تعالج الشاكيل الراحية والأخصصية بحمض اللاكتيك والساليسليك في الكولوديون أو حمض الساليسليك 40% أو لصاقات اليوريا. بعد التنظيف المطول بالماء الفاتر، يمكن نوع البقايا القرنية بواسطة لوح سنيادج emery board أو حجر الحفاف pumice stone. كما قد يكون التضيق الكيميائي لمدة أيام فعالاً. يستجيب للقموم بشكل أفضل للتطبيق الأسبوعي للبودوفيلين 25% في صيغة البنزوين، ويجب ترك هذا الدواء على الشاكيل لفترة 4-6 ساعات، ومن ثم زعره بالخمام. للقموم الموضوع في المناطق المتقرنة (مثل الإليتين) قد لا يستجيب للبودوفيلين. يمكن استئصال الآفات المقاومة عادة بالتجميد بالتروجين السائل أسبوعياً أو بليزر ثنائي أكسيد الكربون. على الرغم من أن حقن داخل الأدمة لمليون وحدة من الإنترفيرون ألفا أو بيتا ثلاث مرات أسبوعياً لفترة 3-4 أسابيع، يبدو فعالاً ضد القموم، إلا أن هذا الحقن غير مستطلب بسبب نسبة الفعالية القليلة ومعدل السمية العالي والكلفة العالية. مع كل أنماط العلاج، يجب أخذ الحيلة لحماية الجلد الطبيعي المجاور من التخريف.

III. التشريح المرضي والتشخيص:

IV. المعالجة:

المليساء السارية مرض محدد لذاته، وتلوم الهجمة 6-9 أشهر وسطياً، لكن يمكن للآفات أن تستمر سنوات وأن تنتشر لمواقع بعيدة، وقد تنتقل إلى الآخرين. يجب نصح المرضى المصابين بتجنب مشاركة الآخرين بالحمامات والأدوات حتى زوال الإنسان. قد ينتشر الإنسان بسرعة، وتحدث ميات من الآفات عند الأطفال المصابين بالتهاب الجلد التأتبي، أو بعوز مناعي. تطبيق وجز 6-9 ثوان من النتروجين السائل فعال جداً، وفي معظم الحالات هو العلاج المختار. يمكن تدمير الخطاطبات أيضاً بنزغ السدادة بواسطة إبرة أو مجرفة حادة أو مستخرجة الزؤان. قد يطبق الكنتاريدين 0.9% لكل آفة بدون ضماد كيمي، وغالباً ما تسبب التهاباً كافياً لتسهيل الانشاق العفوي للسدادة. علاج آفات قليلة يتلوه أحياناً زوال الآفات الأخرى. لكن في بعض الأحيان يؤدي العلاج بالكنتاريدين إلى تشكل زهيرات من آفات جديدة تحيط بموقع المعالجة. المليساء هي مرض البشرة، ومنه وجوب عدم الإفراط بالمعالجة خوفاً من حدوث التندب. يشار لحدوث الشفاء عند مرور فترة 4 أشهر خالية من الآفات.

تكون البشرة مفرطة التصنع وضغابية وممتدة حتى الأدمة المستبطنة مع بروزها لما فوق سطح الجلد. تتألف حطاطة المليساء من كتلة مفصصة ملتصقة من الخلايا البشرية المخموجة بالفيروس. الأجسام الاندخالية الفيروسية الحمضنة (أجسام Henderson- Patterson أو أجسام المليساء) تصبح أكثر بروزاً عندما تنحج الخلايا للأعلى من الطبقة القاعدية إلى الطبقة المتقرنة. السدادة المركزية المولقة من خلايا محملة بالفيروس قد تبرز بعيداً عن الآفة (انظر المعالجة) وتتحص بالمجهر مع هيدروكسيد البوتاسيوم 10% أو تلوين رايبست أو غيمزا. وجود الكتلة المدورة الشبيهة بالفنجان المولقة من خلايا متجانسة، وغالباً مع فصوص محددة يعتبر مشخصاً. تكشف الأضداد النوعية ضد فيروس المليساء السارية في معظم الأشخاص المصابين لكن مع أهمية مناعية غير محددة. يعتقد بأن المناعة الخلوية تلعب دوراً في مقاومة المضيف.



الشكل (673-2): حطاطات متجمعة للمليساء السارية على الوجه.

يتطور انتبار *Wheat* خلال دقائق بعد اللدغة، وبعد 24 ساعة تالية تتشكل حطاطة، وهذا التشارك في الارتكاسات مشاهد بشكل شائع عند الأطفال الأكبر.

مرحلة البقع أو البلوغ قد يتشكل انتبار فقط غير مترافق بارتكاس حطاطي متأخر، لذلك قد لا يصاب البالغون في نفس المنزل كما يحدث عند الأطفال، أخيراً عندما يصبح الشخص غير حساس لللدغة لا يتطور ارتكاس مطلقاً. ويتم الحفاظ على هذه المرحلة من عدم الارتكاس فقط طالما هناك تعرض مستمر منتظم لللدغات. الأشخاص الذين يتطور عندهم شرى حطاطي هم في الطور الانتقالي بين التطور البدلي للارتكاس الحطاطي المتأخر، وتطور ارتكاس شروي مباشر.

قد تحدث لدغات مفصليات الأرجل كانت مبعة عديداً أو غزيرة معتمدة على عادات التغذية. مثلاً يميل البرغوث لللدغ المضيف عدة مرات ضمن منطقة محدودة صغيرة، بينما يميل البعوض لمهاجمة المضيف في مواقع مبعة أكثر عشوائية. ارتكاسات فرط الحساسية المتأخرة لللدغات الحشرية، الآفات المسيطرة عند الصغار، تتميز بحطاطات قاسية مستمرة قد تصبح مفرطة التصبغ وغالباً متقشرة ومتجلية. قد تكون الحكمة بسيطة أو شديدة، عبارة أو مستمرة. الرقطة *Punctum* المركزية ملاحظة عادة، لكن قد تختفي عند مرور وقت على الآفة أو عند خدشها. يتميز ارتكاس فرط الحساسية المباشر بانتبار حامي سريع الزوال، في حال وضوح الؤمة، قد يتواجد الانتبار بجموئل دقيق. أنواع معينة من الخنفساء تحدث آفات قفاحية عبر فعل الـ *Cantharidin* وقد تحدث عقيدات نزفية وقرحات بحشرات مختلفة متضمنة الخنفساء والعناكب. اللدغات في الأطراف السفلية أكثر رجحاناً لأن تكون شديدة ومستمرة أو متطورة إلى قفاحات أكثر من الآفات المتروضة في أي مكان آخر. تضم اختلاطات لدغات مفصليات الأرجل القوباء، والتهاب الأجرية والتهاب النسيج الخلوي، والتهاب الأوعية اللمفاوية وارتكاسات فرط الحساسية التأقية الشديدة خصوصاً بعد لدغة أنواع معينة من غشائيات الأجنحة *Hymenoptera*. التغيرات النسيجية المرضية متنوعة (معتمدة على نوع مفصليات الأرجل وعمر الآفة وارتكاس المضيف) فبعض الآفات الشروية الحادة لإظهار تحوصل مركزي حيث تكثر الحمضات، وتظهر الحطاطات بشكل شائع وؤمة آدمية وارتشاح التهابي مخطط سطحي وعميق حول الأوعية يضم غالباً عدداً من الحمضات. في بعض الأحيان، يكون الارتشاح الادمي كثيفاً جداً ولذلك يشبه بالمقوما. قد تعرض الأجزاء المتهيجة من الفم ارتكاساً حبيبياً ذا نمط الجسم الأجنبي.

المفصل 674 -

لدغات مفصليات الأرجل والاحتشارات الطفيلية Arthropod Bites and Infestations

♦ لدغات مفصليات الأرجل ARTHROPOD BITES:

شائعة عند الأطفال، ولاتحمل صعوبة في تشخيصها. قد يكون المريض غير مدرك لمصدر الآفات، أو ينكر أنه ملدوغ، ومنه قد يكون تفسير الاندفاع صعباً. في هذه الحالات تكون معرفة عادات ودورة حياة والعلامات السريرية للحشرات لمفصليات الأرجل الأكثر شيوعاً والمؤدية للإنسان قد يساعد في التوجه للتشخيص الدقيق. الأصناف الرئيسية لمفصليات الأرجل المسببة آذية جلدية عند الإنسان مدونة في (الجدول 674-1). بعض الأدوية الجلدية الهامة المحدثة بلدغات مفصليات الأرجل والاحتشارات الطفيلية مناقشة في هذا الفصل، والبعض الآخر مناقش في فصول تحت عنوان المتعضيات الإبتائية (انظر الجزء XVI).

I. المظاهر السريرية:

يعتمد نمط الارتكاس الحادث بعد لدغة مفصليات الأرجل على نوع الحشرة وعمر وارتكاسية المضيف الإنساني. قد تسبب مفصليات الأرجل آذية للمضيف بآليات مختلفة متضمنة رض ميكانيكي مثل العضة الممزقة لذبابة تسي تسي *Tse Tse* وغزو نسيج المضيف كما في النغف *Myiasis* والتهاب الجلد التماسي كما في التعرض المتكرر لمستحضرات الصرصور والارتكاسات الحبيبية للأجزاء الفموية المتهيجة داخل الجلد ونقل مرض جهازى وحقن مواد مخترشة سامة للخلايا أو مواد ذات فعالية دوائية مثل السهالورونيداز والبروتياز والبيبتيد والفسوفوليار في سم اللدغة وإثارة التأق. لكن معظم الارتكاسات لللدغات مفصليات الأرجل معتمدة على تشكيل أضداد للمواد المستضدية الموجودة في اللعاب أو السم. نمط الارتكاس محدد مبدئياً بدرجة التعرض السابق لنفس المجموعة أو لمجموعة قريبة من ذوات الأرجل المفصلية. عندما يلدغ شخص ما لأول مرة لا يتطور ارتكاساً. لكن يشاهد أحياناً ارتكاس حشري مباشر عند الولادة بعد لدغ البعوض. بعد تكرر اللدغات تتطور الحساسية محدثة حطاطة حادة بعد حوالي 24 ساعة من اللدغة وهذا هو الارتكاس الأكثر شيوعاً المشاهد عند الأطفال الصغار. مع التعرض الطويل المتكرر

الجدول (674-1): مفصليات الأرجل المسببة لمرض جلدي عند الإنسان.

صف السمكوتيت (أربع أزواج من الأرجل): البعث والسمكوتيت والقراد.
صف ذوات الشفاء الرجالية: لم أربع ولربيعين.
Millipedes: Diplopoda
صف الحشرات: (ثلاثة أزواج الأرجل).
رقبة ثنائية الأجنحة: البعوض والذباب.
رقبة Siphonaptera: البزغوث.
رقبة عشائيات الأجنحة: للتل والقمل والذبليين.
رقبة Anoplura: القمل.
رقبة نصفيات الأجنحة: بق الفراش والبق المتبل.
رقبة سميدات الأجنحة: للخنساة.
رقبة قشريات الأجنحة: القروانة وبعث القروانة.

الموجودة على سطح الحيوان. تجمع البقايا في حقيبة بلاستيكية وتتحصن المختبرات للبحث عن البراغيث أو يوضها أو يراقبها أو يبرازها.

II. المعالجة:

المعالجة موجهة لإتقاص الحكمة باستعمال مضادات الهيستامين القموية والكدمات الباردة ومحاليل ملطفة مثل Calamine بصف لها متول 0.25٪ وفينول 0.5٪. كريم الكورتيكوستيروئيد الموضعي فعال بشكل نادر، ومضادات الهيستامين الموضعية محسسات قوية وليس لها دور في معالجة ارتكاسات لدغة الحشرة. قد يكون مميداً تطبيق كورس قصير من ستيروئيد جهازى في حال حدوث عدة ارتكاسات شديدة خصوصاً حول العينين. منفردات الحشرات الحاوية دي إيتيل تولاميد (DEET) قد تمنح حماية معتدلة ضد البعوض والبراغيث والقراد، لكنها غير فعالة نسبياً ضد النحل والذبور. يجب تطبيق DEET على الجلد المكشوف والملابس لكي يكون فعالاً. الحماية الأكثر فعالية ضد البعوض وقمل جسم الإنسان وباقى مفصليات الأرجل التي تغذى على الدم هي استعمال DEET وأغطية مشربة بـ Permethrin، ولكن هذه الوسائل غير فعالة ضد ذبابة الرمل الفاصدة التي تنقل داء الشصانبا. وينصح بالمعالجة بمركب فيتامين B أوتيامين هيدروكلوريد حيث أن هذه المواد السابقة تمنح العرق الرائحة مزعجة منقرة للبعوض، ولكن لم يقيم ذلك جيداً بتجارب سريرية. يجب بذل الجهد للتعرف على العامل المسبب والقضاء عليه. يجب فحص الحيوانات الأليفة المنزلية بدقة، ويجب تطهير أمكنة رقاد الحيوانات والطيور. المواد الفعالة في

يحدث الشرى الحطاطي بشكل رئيسي في العقد الأول من الحياة أثناء الأشهر الدافئة من السنة، والمتهمة أكثر هي مجموعات البراغيث والسوس وبق الفراش وصغيرات الأيدي (أشياء البعوضيات) Gnats والبعوض وقمل الحيوان. الأشخاص المصابون بالشرى الحطاطي لديهم آفات انتقالية في مراحل مختلفة من التطور بين حطاطات متأخرة البدء وانتبارات ذات بدء مباشر. الآفة الأكثر نموذجية عبارة عن حطاطة ودمية حمراء بنية، وتبدأ الآفة بشكل متواتر كانتبار والذي يستبدل بدوره بحطاطة. قد تثير اللدغة ارتكاس الطفحة في مواقع بعيدة عن اللدغات وذلك بشكل حطاطات أو بقع حماية أو لويحات شروية. يتميز الاضطراب بتوقف مؤقت عند التطور الانتقالي، ولكن بعد فصل أو فصلين، يتطور الارتكاس من التطور الانتقالي إلى الارتكاس الشروي بفرط الحساسية المباشر.

لدغات مفصليات الأرجل الأكثر إحصاء هي عائلة لبراغيث الإنسان أو القطط أو الكلاب. البويض التي توضع عموماً في المناطق القبارية والفولج بين الألواح الخشبية تتحول إلى يرقات التي تشكل شرايق. يمكن أن تستمر مرحلة الشرنقة حتى السنة. يمكن أن تعيش براغيث الكلب البالغة فترة 60 يوماً بدون وجبة دموية، من المرجح حدوث هجمات البراغيث عندما لايجد مدخلاً لمضيفها المألوف، مثلاً براغيث القطط أو الكلاب نهمة أكثر عندما يزور شخص ما منطقة ملوثة بالحيوانات الأليفة، أكثر منه عند مواجهة الحيوان الأليف مباشرة. تميل لدغات البراغيث لأن تكون متجمعة في خطوط أو تجمعات غير منتظمة. لاشاهد البراغيث غالباً على جسم الحيوان الأليف، ولكن تشخيص لدغات البراغيث يتم بفحص بقايا المواد

لكن عند عودة الاحتشار، تلاحظ ارتكاسات لمستضدات القارمة خلال ساعات.

III. السببية والآلية الإيمراضية:

تقيس القارمة الأنثى الكهله حوالي 0.4 ملمتراً طوياً، ولها أربع مجموعات من الأرجل وجسم نصف كروي يتصف بتجعدات مستعرضة وأشعار وأشواك بنية على السطح الظهري. وللذكر نصف حجم الأنثى تقريباً ويشبهها بالشكل. بعد التوضع على سطح الجلد، تقوم الأنثى بإفراز مادة حالة للقرنين وإحداث نفقاً في الطبقة المتفرنة مشكلة غالباً تجويفاً خلال 30 دقيقة. ويمتد هذا التجويف تدريجياً بمعدل 0.5-5 ملمتراً باليوم على حدود الطبقة الحبيبية. وتقوم الأنثى بوضع 1-3 بيوض يومياً، والعديد من الكريات البرازية البنية (البيج) يومياً. عندها ينتهي وضع البيوض خلال 4-5 أسابيع تموت الحشرة داخل النفق. تنفقس البيوض خلال 3-5 أيام محررة اليرقات التي تتحرك إلى سطح الجلد لتنمو وتدخل في مرحلة الخوراء Nymph.

يتم التضع خلال 2-3 أسابيع، ثم يحدث التزاوج وتفرزو الأنثى الحامل الجلد لثم دورة حياتها.

IV. التشخيص:

يمكن وضع التشخيص سريرياً غالباً، لكنه يثبت بالتعرف المجهري على القارمة (الشكل 674-IC) والبيوض والبعر في الحطام البشري. تكون الكشطات إيجابية غالباً عندما تؤخذ من الأنفاق أو الأفات الأكرميائية أو الحطاطات الطازجة. وأفضل طريقة هي تطبيق قطرة زيت معدني على الأفات المختارة، ثم كشطها بشفرة 0.15 N، ثم نقل الكشطا والزيت المعدني إلى شريحة زجاجية.

يعتمد التشخيص التفريقي على أنماط الأفات الموجودة، وعلماً تعتبر الأنفاق واصمة للحرب البشري. تلتبس الأفات الحطاطية الحويصلية مع الشرى الحطاطي والجرب الكلبي والحماق والطفوح الفيروسية والاندفاعات الدوائية والتهاب الجلد حلي الشكل والتهاب الأخرية. الأفات الأكرميائية قد تقلد التهاب الجلد التأتبي والتهاب الجلد الزهمي وقد يشبهه بالاضطرابات الفقاعية الأقل شيوعاً عند الأطفال عند سيطرة الأفات الفقاعية عند الرضع. غالباً ما يشخص الجرب العقيدى خطأ على أنه شرى صباغي أو داء النوسجات X. المظهر السحي المرضي للجرب العقيدى المؤلف من رشاحة النهائية كثيفة حول الأوعية مكونة من اللغواويات والناسجات والمخلايا المصورة ووحيدات النوى اللاعوزية، قد يقلد التشوهات اللغواوية الحليية.

تحلّص المنزل من البراغيث هي اللندان Lindane و Pyrethroids واليوسيانينات العضوية. قد تعالج الحيوانات الأليفة المصابة بالبراغيث بسودرة نحوي Rotenone أو Pyrethroids أو مالايتون أو ميتوكسي كلور.

◆ الاحتشارات الطفيلية INFESTATIONS:

I. الجرب Scabies:

يحدث هذا الخمج عبر إحداث أنفاق وتحرر مواد سمية أو مستضدية من أنثى القارمة الجربية *Sarcoptes Scabiei* البشرية. العامل الأكثر أهمية المحدد لانتشار الجرب هو مدى وفترة التماس البدني مع الشخص المصاب، يعتبر الأطفال والشريك الجنسي للشخص المصاب على درجة خطورة عالية للإصابة. نادراً ما ينتقل الجرب بالأدوات الملوثة، حيث تموت القارمة المعزولة خلال 2-3 أيام.

II. التفاهرات السريرية:

عند المضيف سوي المناعة يستهل الجرب بشكل متواتر بحكة شديدة خصوصاً ليلاً. العلامة الأولى للاحتشار الطفيلي تكون غالباً من حطاطات حمراء 1-2 ملم بعضها متقرش أو متجلب أو متوسف. الأنفاق ذات شكل الأسلاك أو الخيوط هي الأفة النموذجية للحرب، لكن قد لا تشاهد عند الرضع، عند الرضع، الفقاعات والبثرات شائعة نسبياً، وقد يضم الالتهاب انتبارات وحطاطات وحويصلات والتهاب جلد أكرميائي متراكم، وغالباً ماتصاحب الراحسان والأخمصاص (الشكل 674-IB) والوجه والقروء. عند الأطفال الأكبر واليافع، النموذج السريري مشابه للموجود عند اليافعين، حيث المواقع المفضلة هي المسافات بين الأصابع وعاطفات المعصم والطيأت الإبطية الأمامية والكاحلين والإيتين والرسرة وخط الزنار والمغبن والأعضاء التناسلية عند الذكر وهالة الثديين عند الأنثى (شكل 674-IA) وتعف الإصابة عموماً عن الرأس والعنق والراحتين والأخمصين. يوجد نوع من الجرب وهو الأقل شيوعاً ويتكون من عقيدات بنية محمرة، غالباً ما تتوضع في المناطق المغطاة مثل الإبطير والمغبن والأعضاء التناسلية يدعى الجرب العقيدى Nodular Scabies. قد يؤدي الجرب غير المعالج إلى التهاب جلد أكرميائي والقوباء والتهاب الأخرية وداء الدمامل والتهاب النسيج الحليوي والتهاب الأوعية اللغواوية وارتكاس الطفحة. تم تسجيل تطور التهاب كيب وكلية نتيجة تقوياً آفات الجرب بالعقيدات. في بعض المناطق المدارية، الجرب هو سبب مستعظم مسيطر لفتح الجلد. توجد فترة كامنة حوالي الشهر تتبع الاحتشار البدني، لذلك قد تقيس الحكّة، وقد تكون الأفات غير ظاهرة نسبياً عند الحملة اللاعرضيين.



الشكل (1-674): A. التهاب جلد أكزيمي، حطاطات وعقيدات الجرب البشري. B. آفة حويصلية بشرية للجرب في الأخمسين عند رضيع. C. قارمة الجرب البشري مأخوذة من الكشافة.

٧. الحالة:

الضعيف مثل مرضى الجذام أو تكهف النحاح وعند المرضى المصابين بمرض شديد جهازى مثل اللوكيميا أو الداء السكري وعند المرضى المثبطين مناعياً مثل مرضى إيثان HIV. الأشخاص المصابون بملكون أعداد وافر من القارمات التي تسكن الجلبات والوسوف القشرية للجلد والقرو. قد تصبح الأظافر متسكمة وحالية وتصبح البقايا تحت الظفرية مأهولة بالقارمات بشكل كثيف. غالباً ما يترافق الاحتشاش باعتلال غدي لمفاوي معمّم وكثرة حمضات. بالفحص المجهرى، يلاحظ تفران سوي مفرط orthokeratosis ونظير تفران مع العديد من القارمات وفطرت تنسج بشروي صدافي الشكل وبؤر من الداء الاسفنجي وخراجات عدلات. يعتقد بأن الحرجب النورويجي يمثل عجزاً في استجابة مناعة المضيف تجاه المتعضية. التنديد صعب، يتطلب وسائل عزل صارمة، وتزغ الوسوف السميكة وتطبيقات متكررة لمستحضرات مضادة للحرجب. يستخدم Ivermectin بنجاح كمعالجة مفردة الجرجة في الحالات المستعصية خصوصاً عند مرضى إيثان HIV، إلا أنه لم يستحسن استعماله عند الأطفال دون 5 سنوات من العمر، وذلك من قبل منظمة الغذاء والدواء.

VII. الحرجب الكلبى Canine Scabies:

يتسبب هذا الحنج من القارمة الجرجية الكلبية، وهي قارمة الكلب المرافقة مع الحكة. الانتفاخ عند البشر، والمكسب غالباً من معاقبة جرو مصاب، يتألف من حطاطات دقيقة وحويصلات وانتبارات ولويحات أكرميائية منتشرة. الأنفاق غير موجودة لأن القارمة نادراً ما تسكن في الطبقة المتقرنة عند الإنسان. الطغح حاك مع ميل للتوضع على الذراعين والصدر والبطن وهي المواقع المألوفة للتلاصق مع الكلاب. البدء مفاجيء، ويتلو التعرض عادة يوم إلى 10 أيام، وهو ناجم عن تطور ارتكاس بفط الحساسية لمستضدات القارمة. من النادر كشف القارمة أو البيوض من كشاطات جلد الإنسان. المرض محدود لذاته لأن الإنسان ليس مضيفاً مناسباً، حيث أن الحمام وتغيير الملابس كافيان عموماً. التخلص من الحيوان المصاب أو علاجه ضروري أيضاً. المعالجة العرضية للحكة مفيدة. في حالات سادرة، والتي تظهر فيها القارمة في الكشاطات من الطفل المصاب يمكن التخلص من القارمة بنفس الإجراءات المطبقة في الحرجب البشري.

هناك أنواع أخرى من القارمة والتي تصيب الإنسان أحياناً تضم chigger أو قارمة الحصاد (*Eutrombicula Alfredugesi*)

التي تفضل العيش على العشب وعصير الفاكهة والكرمة وسوق نباتات الحبوب. وتملك اليرقات كلابات فموية يمكن chigger من الالتصاق بالجلد، وليس حفر الأنفاق والحصول على وجهة دموية، وذلك غالباً في أسفل الساقين. قارمة الطيور قد تصيب أولئك الذين

المعالجة المختارة هي تطبيق كريم 5% Permethrin (Elimiti) أو كريم أو محلول 1% Lindane لكامل الجسم بدءاً من العنق للأسفل مع الانتباه للمناطق المصابة بشدة. لكن غالباً ما يوجد الحرجب فوق العنق عند الرضع، وأيضاً نحتاج لعلاج القرو. يترك الدواء على الجلد لفترة 8-12 ساعة، وعند الضرورة يعاد بفاصل أسبوع لفترة 8-12 ساعة أخرى. بما أن الليندان سام عصبي محتمل فإن تأهب صفار الرضع لا متصاص هذا الدواء عبر الجلد يحتم اتخاذ الحيلة والحذر عند وضعه لهم. تضم علامات سمية الليندان غثيان وإقياء وضعف ورجفان وهياج وعدم توجه واختلاجات وتقيط تنفسي. يمكن تقليل الامتصاص الجهازي وسمية الليندان بعدم تطبيق الدواء على الجلد الدافئ، الرطب وعدم إعادة تطبيقه بعد 7 أيام وعدم استخدام الدواء عند الأطفال ذوي الوزن المنخفض أو سبي التغذية أو عند وجود مناطق واسعة من جلد ملتهب معرى ومصاب بالإنسان النشوي. كريم بيرمترين 5% عبارة عن قاتل للحرجب أكثر فعالية نسبياً من الليندان لكنه أكثر كلفة، وامتصاص البيرمترين صعب ويستقبل بسرعة بالاستيراز النسيجية، ومنه السمية قليلة جداً، بالنسبة للرضع بعمر أقل من شهرين العلاج البديل هو الكبريت 6% في البترولونوم والسذي يطبق ثلاثة أيام متتالية. مرهم الكبريت الموصفي يتسم بالرائحة السيئة واصطباغ الملابس وغالباً ما يسبب التهاباً جلدياً تهريشياً. لا توجد دراسات محكمة لفعاليته وسلامته في السنوات الحالية. كريم البيرمترين 5% هو البديل الأفضل للرضع، كريم كروتاميتون غير مستطوب بسبب فقدان المعلومات عن فعاليته وسميته.

من غير المرجح انتقال القارمة بعد أكثر من 24 ساعة بعد المعالجة. الحكة العائدة لفط الحساسية لمستضدات القارمة قد تستمر لعدة أيام وقد تطفل باستخدام مستحضر كورتيكوستيروئيد موضعي. عند استمرار الحكة أكثر من فترة أسبوعين بعد المعالجة يجب إعادة فحص المريض للبحث عن القارمة. العقيدات مقاومة بشدة للمعالجة وقد تحتاج عدة أشهر لزوالها. يجب علاج كل أفراد العائلة مثل الطفل المصاب. يجب غسل الملابس والشرافش والمناشف والأدوات بشكل كامل.

VI. الحرجب النورويجي Norwegian Scabies:

هذا التنوع من الحرجب البشري معد بشدة ويحدث بشكل رئيسي عند الأشخاص المتأخرين عقلياً وبدنياً خاصة الموضوعون في معاهد خاصة والمصابين بمتلازمة داون وعند المرضى ذوي الإحساس الجلدي

ويكونون على تماس وثيق مع الدجاج. قد يهاجم الإنسان بقارصة الطيور التي تملك عشاً خارج النافذة أو على الأعمدة فوق المباني أو نماذج الحرارة أو مكيفات الهواء. الانتهاب الجلدي متنوع ويتضمن آفات حطاطية وحويصلية وانتبارات متوزعة بشكل مجموعات على المعصمين والمعق والتدينين والسرة والطبات الإبطية الأمامية. غالباً مايجرى استقصاء مطول قبل اكتشاف سبب ومصدر الانتهاب الجلدي.

VIII. القمل Pediculosis:

هناك ثلاثة أنواع من القمل مجبرة على التطفل على المضيف البشري. قمل الجسم أو الملابس وقمل الرأس وقمل العانة. فقط قمل الجلد يعمل كمتائل للعوامل المرضية (التيوفوس) وحمي الخناق والحمى (الراجعة). إن قمل الجلد وقمل الرأس قريبان من بعضهما، ولهما صفات فيزيائية متشابهة حيث تقاس القملة 2-4 ملمتراً طوياً. تقاس قملة العانة 1-2 ملمتراً طوياً، وعرضها أكبر من طولها، معطية مظهرًا مثل السرطان (السلطعون). تعيش القملة الأنثى حوالي الشهر وتطرح 3-10 بيوض يومياً على السوي البشري، ولكن تضع قملة الجسم البيوض عموماً في أو قرب دروز الملابس. تلتصق البيوض أو الصبيان على الأشعار أو ألياف الملابس ولكن ليس مباشرة على الجسم. تقفص البيوض خلال 1-2 أسبوع وتحتاج إلى أسبوع آخر لتتضح وحالما تقفص البيوض يبقى الصبيان متصلة بالشعر كأكياس فارغة من الكيتين. تموت اليرقات المفقوسة حديثاً إذا لم تحصل على وجبة خلال 24 ساعة تقريباً وكل بضعة أيام فيما بعد. تغذى كل من الحوراء Nymph والقملة الناضجة على الدم الإنساني حاقة عصارتها للعناية في السوي، وطارحة موادها البرازية على الجلد. لا تظهر أعراض الاحتشار مباشرة لكنها تتطور عندما يصبح الشخص متحمساً. الحكمة هي العرض للتندر لكل أنماط القمل.

قمل الرأس Capitis Pediculosis هو احتشار القمل لشعر الفروة وهو حالك بشدة. التماس رأس إلى رأس هو الوسيلة الأكثر أهمية في الانتقال. في أشهر الصيف، في العديد من مناطق الولايات المتحدة، وفي كل الأوقات في المناطق المدارية فإن الاشتراك بنفس الأمشاط أو الفرشاة أو الأدوات أو الوسيلة الأكثر أهمية في انتقال القمل. توضع البيوض الشفافة 0.5 ملمتراً قرب القسم القريب لسقية الشعرة وتصبح ملتصقة بحانب واحد من سقية الشعرة. لا يمكن تحريك الصبيان على طول سقية الشعرة بواسطة الأصابع. تقبح الجلد الثانوي بعد الرض العائد للكشط، قد يؤدي إلى جلد الأشعار معاً واعتلال غدي لمفاوي وقسوي. لا يحدث فقدان أشعار نتيجة القمل، ولكن قد يرافق تقبح الجلد الثانوي. قمل الرأس هو سبب رئيسي لتقبحات الجلد العديدة للنسوة خصوصاً في البيئات المدارية. القمل غير مشاهد دائماً، ولكن تكشف الصبيان على الأشعار وبشكل شائع في الناحية القفوية، وفوق الأذنين، ونادراً على شعر اللحية والعانة يمكن ملاحظة التهاب الجلد على الرقبة وصيوان الأذن ويتألف ارتكاس الفلحة من لطخات أكثر كثافة ولويحات والذي قد يتطور خصوصاً على الجذع ولأسباب مجهولة فإنه نادراً ما يصيب قمل الرأس الأفراد السود.

تفريش وتمشيط الشعر بانتظام يساعد في إنقاص عدد القملات والبيوض، ويساعد في إنقاص شدة الاحتشار الطفيلي. **المعالجة** المختارة هي مرهم غسل البيومترين 1% (Nix) مطبق لفترة 10 دقائق مع تطبيقات متكررة لفترة 7-10 أيام. من العلاجات البديلة شامبو البيومترين Pyrethrin الطبيعي (RID)، شامبو أو جل أو سائل TripleX، Barc، C، R، A-200 Pyrinat، شامبو

يكونون على تماس وثيق مع الدجاج. قد يهاجم الإنسان بقارصة الطيور التي تملك عشاً خارج النافذة أو على الأعمدة فوق المباني أو نماذج الحرارة أو مكيفات الهواء. الانتهاب الجلدي متنوع ويتضمن آفات حطاطية وحويصلية وانتبارات متوزعة بشكل مجموعات على المعصمين والمعق والتدينين والسرة والطبات الإبطية الأمامية. غالباً مايجرى استقصاء مطول قبل اكتشاف سبب ومصدر الانتهاب الجلدي.

VIII. القمل Pediculosis:

هناك ثلاثة أنواع من القمل مجبرة على التطفل على المضيف البشري. قمل الجسم أو الملابس وقمل الرأس وقمل العانة. فقط قمل الجلد يعمل كمتائل للعوامل المرضية (التيوفوس) وحمي الخناق والحمى (الراجعة). إن قمل الجلد وقمل الرأس قريبان من بعضهما، ولهما صفات فيزيائية متشابهة حيث تقاس القملة 2-4 ملمتراً طوياً. تقاس قملة العانة 1-2 ملمتراً طوياً، وعرضها أكبر من طولها، معطية مظهرًا مثل السرطان (السلطعون). تعيش القملة الأنثى حوالي الشهر وتطرح 3-10 بيوض يومياً على السوي البشري، ولكن تضع قملة الجسم البيوض عموماً في أو قرب دروز الملابس. تلتصق البيوض أو الصبيان على الأشعار أو ألياف الملابس ولكن ليس مباشرة على الجسم. تقفص البيوض خلال 1-2 أسبوع وتحتاج إلى أسبوع آخر لتتضح وحالما تقفص البيوض يبقى الصبيان متصلة بالشعر كأكياس فارغة من الكيتين. تموت اليرقات المفقوسة حديثاً إذا لم تحصل على وجبة خلال 24 ساعة تقريباً وكل بضعة أيام فيما بعد. تغذى كل من الحوراء Nymph والقملة الناضجة على الدم الإنساني حاقة عصارتها للعناية في السوي، وطارحة موادها البرازية على الجلد. لا تظهر أعراض الاحتشار مباشرة لكنها تتطور عندما يصبح الشخص متحمساً. الحكمة هي العرض للتندر لكل أنماط القمل.

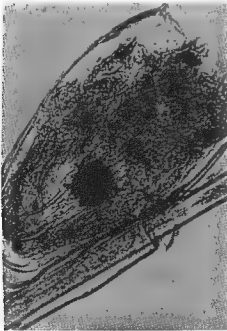
قمل الجسم Pediculosis Corporis نادر عند الأطفال إلا

ضمن حالات سوء العناية الصحية خصوصاً في الماخات الباردة عندما تنقص فرصة التغير الدوري للملابس. ينتقل الطفيلي بشكل رئيسي على الملابس والأسرة الملوثة. الآفة البديئة عبارة عن بقعة أو حطاطة حمراء صغيرة حاكّة بشدة مع نقطة نزفية مركزية متوزعة على الكعصين والجذع والإليتين. تضم الآفات الإضافية التقشرات والانتبارات والآفات الأكرميائية واللويحات الصلبة بالإنسان الثانوي. قد يترق الاحتشار المفرط بأعراض بيوية من حمى ودعث وصمغ. قد يؤدي الاحتشار المزمن إلى جلد المتشرد Vagabond's Skin المتطاهر بلويحات مفرطة التصبغ وسفينة حزازانية أكثر ما تتوضع على الجذع. القمل موجود على الجلد فقط بشكل عابر عند وقت التغذية،

والأدوات والشراشف والمناشف بالأشعار الحاملة للصبيان ومنه ضرورة الغسيل أو التنظيف الجاف.

IX. اندفاع حمام البحر Seabather's Eruption

عبارة عن داء جلدي حاك بشدة مؤلف من حطاطات التهابية تتطور خلال 12 ساعة تقريباً من الحمام في الماء المالح، وبشكل رئيسي في المناطق المغلفة برداء الحمام. وصف الاندفاع مبدئياً في مياه فلوريدا والكاريبي. الآفات التي قد تضم بثرات وحويصلات ولويحات شروية، أكثر عدداً عند الأشخاص الذين يرتدون رداء الحمام لفترة مطولة بعد مغادرتهم للمياه. قد يترافق الاندفاع مع أعراض جهازية من وهن ودعث وحُمى وقشريرة وغثيان وصداغ، وتبين أن حوالي 40٪ من الأطفال الأصغر من 16 سنة كان لديهم حمى في دراسة مجموعة كبيرة واحدة. تدمر الحكة والاندفاع الجلدي فترة 1-2 أسبوعاً. نسيجياً مرضياً تتألف الآفات من ارتشاح سطحي وعميق حول الأوعية، وخلالي مكون من اللمفاويات والخمضات والعدلات. يبدو أن الاندفاع عائد لارتكس أربي بفرط الحساسية لمس رقيقة تدنيل البحر *Linuche Unguiculata*. المعالجة عرضية بشكل واسع، والكورتيكوستيرويدات الموضعية الفعالة تمنع ارتجاعاً عند بعض المرضى.



شكل (674-2): صذابة سليمة على شعرة بشروية.

Paranit, (Paratro) وشامبو اليندان 1٪ (Kwell) لمدة 10 دقائق مع تطبيقات متكررة لفترة 7-10 أيام. يجب علاج كل أفراد المنزل بنفس الطريقة والوقت. يمكن نزع الصبيان بمشط ناعم الأسنان بعد الغسيل بصابون فينبار سماء 1:1 أو إذا كانت متشبته، بعد تطبيق غسيل بكريم حاوي حمض الفورميك 8٪ الذي يحل الكين المثلث للصبيان مع سقبة الشعرة. يجب غسل الملابس وشراشف الأسرة بماء حار جداً أو بـالتنظيف الجاف، ويجب التخلص من الفراش والأشياء، أو معالجتها بمادة قاتلة للفم للفترة 15 دقيقة ومن ثم تنظيفها بماء مغلي.

ينتقل تمل العانة *Pediculosis Pubis* عبر التماس جلد إلى جلد أو التماس الجنسي مع شخص مصاب، وفرصة اكتساب القمل بعد تعرض جنسي وحيد تقارب 95٪. الاحتشار موجود عادة عند اليافعان، وقد يصاب الأطفال الصغار أحياناً بقمل العانة المتوضع على الرموش. يعاني المرضى من حكة متوسطة إلى شديدة، وقد يتطور قريح جلد ثانوي نتيجة الحك والكشط. تميل الكشاشات لأن تكون أقل عمقاً ونسبة حدوث الإنسان الثانوي أقل من تلك المشاهدة في قمل الجسد. البقع اللازوردية *Maculae Ceruleae* عبارة عن بقع رمادية فلواذية steel-gray تقيس عادة أقل من 1 سم قطراً، وقد تظهر في منطقة العانة وعلى الصدر والبطن والفخذين. الصبيان البيضوية الشفافة المتصقة بثبات على سقبة الشعرة، قد تلاحظ بالعين المجردة أو بالمكبرة أو بالفحص المجهرى (الشكل 674-2). التحبب الحشن *Crittiness*، نتيجة الصبيان المتصقة، قد يكشف أحياناً عندما تمرر الأصابع على طول الشعرة المصابة. من الصعب كشف القملة البالغة بسبب نقص فعاليتها وصغر حجم جسمها الشفاف بالمقارنة مع قمل الرأس أو الجسم. قد ينتقل قمل العانة إلى مناطق أخرى عبر الأدوات الملوثة، ومنه وجوب فحص الشعر الانتهائي في الجذع والفخذين والإبطين والليحية والرموش بحثاً عن الصبيان. يجب الأخذ بعين الاعتبار تزامنه مع أمراض زهرية أخرى.

المعالجة بتطبيق 10 دقائق مستحضر البيرثيرين Pyrethrin فعال عادة. قد يتطلب إعادة العلاج بفاصل 7-10 أيام. يصير شكل الشامبو لدواء Lindane، الذي يحتاج تطبيقه فترة 10 دقائق علاجاً بديلاً، لكن محلول أو كريم اليندان غير مستطب لعلاج قمل العانة. يزال الاحتشار الطفيلي للرموش بتطبيق البيرولاتوم 3-5 مرات يومياً لمدة 8-10 أيام. علاج بديل فعال لكن أقل أماناً هو المرهم العيني فيزوستيغمين 0.25٪ يطبق مرتين يومياً لفترة 3 أيام. قد تلوث الملابس

تعرض إنتاج الزهم من قبل الخلايا الزهمية بعد استقلاله في الخلية إلى الأدمية لجرب الشعر والغدد الزهمية عبر 5 ألفا دي هيدروتستوسترون. أندروجينات أكثر فعالية مثل 5 ألفا دي هيدروتستوسترون. الهرمونات الستيرويدية الجنسية الأخرى مثل التستوسترون والاستراديول قد تلعب دوراً في إنتاج الزهم. عدد هام من النساء المصابات بالعد (25-50٪) خصوصاً المصابات بالعد البشري البسيط نسبياً، يلاحظن أن العد يتوهج قبل الطمث بحوالي أسبوع تقريباً. الآلية الإمراضية لهذه الظاهرة غير معروفة.

يتألف الزهم المتشكل حديثاً من مزيج من الغليسيريدات الثلاثية والاسترات الشمعية واسترات الستيروئول. البكتيريا الجريبة الطبيعية تنتج اللياز الذي يحلمه الغليسيريدات الثلاثية الزهمية إلى حموض دسمة حرة، وتلك الحموض الدسمة متوسطة السلسلة ($C_{14}-C_{18}$) قد تكون عوامل محرضة لبدا الارتكاس الانتهايي. يمنع الزهم أيضاً وسطاً مفضلاً لتكاثر البكتيريا. تستعمر الجربيات الزهمية بتمتصيات ذات ثلاثة أنماط: أشباه الدفريا اللاهوائية وهي البكتيريا البروبونية العديدة والعقوديات البشرية سلبية الكو أغولاز والخمائر ثنائية الشكل وهي الوبفاء البيضاء. كل هذه التتمصيات تملك أنزيمات حالة للدم، لكن يبدو أن البروبونات العديدة هي المسؤولة بشكل واسع عن تشكل الحموض الدسمة الحرة، من المرجح بأن الأنزيمات الجراثومية البروتياز والهيالورونيداز والأنزيمات المحللة تنتج مواداً خارج خلوية فعالة حيوياً تزيد تقوذية الايتليوم الجريسي. العوامل الجاذبة كيميائياً المحررة من البكتيريا داخل الجريبة تجذب العدلات والوحيدات. أنزيمات الليوزومات المحررة من العدلات في أثناء حذبة ابتلاع البكتيريا، تدمر سلامة الجدار الجريسي وتزيد الارتكاس الانتهايي.

II. التظاهرات السريرية:

يتميز العد الشائع بأربعة أنماط أساسية للآفات: الزؤانات المفتوحة والمغلقة، والحطاطات، والبثرات، والآفات العقيدية الكيسية. قد يسيطر نمط واحد أو أكثر، وفي الشكل الأبسط المشاهد غالباً باكراً عند اليافعان، تكون الآفات محدودة بالزؤانات في مركز الوجه. قد تصيب الآفات أيضاً الصدر وأعلى الظهر والناحية الدالية. سيطرة الآفات في الجبهة، خصوصاً الزؤانات المغلقة، عائنة غالباً للاستعمال الطويل لمستحضرات الشعر الزيتية (عبد المراهم Pomade Acne). الإصابة الواضحة على الجذع مشاهدة غالباً عند الذكور. تشفى الآفات غالباً مع حملي وفترط تصبغ مؤقت عقب الانتهايب. وقد تكون هناك ندبات منقطة ضمورية أو ضاحمية متفرقة وذلك حسب شدة وعمق وإزمان الحذبة. نادراً ما يكون تشخيص العد صعباً،

الفصل 675

العد Acne

♦ العد الشائع ACNE VULGARIS

العد خصوصاً الشكل الزؤاني يحدث لدى حوالي 80٪ من اليافعان.

I. الآلية الإمراضية:

تطور آفات العد الشائع في الجربيات الزهمية التي تتألف من غدة زهمية كبيرة متعددة الفصوص، والتي تنزع محتوياتها إلى القناة الجريبة. الزؤان هو الآفة البدئية للعد، وهو عبارة عن كيس جريسي متوسع مبطن بالايثيلوم مملوء بمادة قريضة صفيحية، ودسم وبكتيريا. الزؤان المفتوح، المعروف بالرأس الأسود، له فوهة شعرية زهمية واسعة تسمح بعمامة السدادة. ويصاب الزؤان المفتوح بالانتهايب بشكل أقل شيوعاً من الزؤان المغلق أو الرأس الأبيض الذي يملك فقط نتحة دقيقة. تتطور حطاطة أو عقيدة انتهايب من الزؤان الذي تمزق أو أفرغ محتوياته الجريبة إلى الأدمة المحصورة محدثاً استجابة انتهايب بالعدلات. إذا كان الارتكاس الانتهايب قريباً من السطح، تتطور حطاطة أو بثرة، وتشكل العقيدة إذا تطور الارتشاح الانتهايب عميقاً في الأدمة. التقيح، وأحياناً ارتكاس الخلية العرلة للقرتين والشعر هما سبب الآفات العقيدية الكيسية، وهذه ليست كيات حقيقية، لكنها كتل متميزة من بقايا انتهايب.

التغيرات الإمراضية البدئية في العد هي: (1) تفرن شاذ للايتليوم الجريسي، مؤدياً لانحشار الخلايا القرنية ضمن اللعنة الجريبة. (2) زيادة إنتاج الزهم من قبل الغدة الزهمية. (3) تكاثر البكتيريا البروبونية العديدة *Propionibacterium Acnes* ضمن الجريب. (4) الانتهايب عند البلوغ تتضخم الغدد الزهمية، ويزداد إنتاج الزهم استجابة لزيادة فعالية الأندروجينات من منشأ كظري. العد الزؤاني، خصوصاً في مركز الوجه، هو العلامة الأولى المتواترة لتضخم البلوغ. يتعلق حدوث وشدة العد مع تطور البلوغ، وكية إنتاج الزهم. بدء العد عند الأطفال ما قبل البلوغ بعمر 7-10 سنة، يبدو أنه متعلق بشكل هام مع كمية الاستيرتات الشمعية في ليبيدات سطح الجلد وتركيز سلفات دي هيدرو ليني أندروستيرون بالسلف (DHEA-S) الذي هو عبارة عن ستيرويد أندروجيني مفرز رئيسياً من الغدد الكظرية. لكن مستويات DHEA-S غير مرتفعة في مصل عدد من الأشخاص المصابين بالعد، لكن قد يعمل DHEA-S موضعياً، على

الجربية. إن منابذة Manipulation وعصر الآفات الوجهية سيؤدي فقط إلى تحريك الآفات السليمة مما يؤدي إلى تخريض تفاعلات النهاية موضعية.

D. العلاج الموضعي: المستحضرات الموضعية الأكثر فعالية،

خصوصاً بالنسبة للزوائد والعد الحطاطي البشري، تضم جل بيروكسيد البنزويل وحض الرتينوليك و Adapalene وصادات موضعية. بيروكسيد البنزويل عبارة عن بيروكسيد عضوي وعامل مؤكسد يسبب جفاف وتقرح الجلد. يمنع حلمهة الفليسيريدات الثلاثية وإنتاج الحموض الدسمة الحرة، وهو موقف جرثومي للبروبيونات العديدة، ويسبب توسفاً جريبياً وإزالة انحجار الجرب. للمستحضرات متوفرة بشكل جل تركيز 2.5٪ و 5٪ و 10٪. تطلب بوصفة وبشكل محاليل 5٪ و 10٪ بدون وصفة. يجب تطبيق بيروكسيد البنزويل بشكل طبقة رقيقة مبدئياً كل ثاني يوم وتزداد خلال 2-3 أسابيع إلى مرة واحدة يومياً وذلك حسب التحمل، ونسبة حدوث التهاب الجلد التماسي التحريشي أو الأروحي هي 1٪. الهلانات ذات السواغ المائي أقل تحريشاً من الهلانات ذات السواغ الكحولي، خصوصاً عند مرضى التهاب الجلد التماسي، أو الأشخاص ذوي الجلد الحساس.

وإن المحاليل بدون وصفة أقل فعالية من الهلانات التي تؤخذ بوصفة.

الـ Retinoin (Retin A) عبارة عن مشتق من حمض الرتينوليك، وهو العامل المفرد الأكثر فعالية لعلاج العد الزواني، وهو يؤثر على القرن في الجرب الزهمي عبر زيادة تحول الخلايا البشرية، ويقلل غماسك الخلايا الحشرية، ويقلل غماسك الخلايا الحشرية، ويقلل غماسك الخلايا الشائكة، ومنه إزالة السدادة القرنية. قد يتوقع حدوث حمامي وتقرح خصوصاً عند بدء العلاج، ومن الشائع توهج البثور من غرق الزوائد الدقيقة. قد يقلل من حدوث التوهج البده بصلاحي بيروكسيد البنزويل فترة 2-3 أسابيع قبل Retinoin. قد يطبق مرة واحدة يومياً لمدة 30 دقيقة بعد التنظيف، وذلك بالشكل الأكثر تحملاً (كريم 0.025٪ أو 0.05٪ أو 0.1٪ وحيل 0.01٪ أو 0.025٪ أو مسال 0.05٪ بترتيب مزداد حسب قوة المستحض. نموذجياً، كريم 0.025 ٪ يوصف مبدئياً، وتزداد قوة الدواء تدريجياً حتى الوصول لمصبط الآفة، بدون حدوث تحريش غير مرغوب به. النتائج المثالية غير مشاهدة لـ 3-6 أشهر. قد تحدث زيادة الحساسية للشمس، ومنه ضرورة استعمال واقي شمسي.

إلا أنه قد يلبس العد الشائع مع التآليل المسطحة والتهاب الأخرية والأنماط الأخرى من العد.

III. المعالجة:

لا يوجد دليل على أن المعالجة الباكرا (بامتلاء الإيزوترتينوين) تبدل من سير العد. لكن يمكن أن يبطئ العد، ويمنع حدوث التندب الشديد بالعلاج الداعم الحكيم المستمر حتى زوال الحدبة المرضية عفوياً. يجب أن تكون المعالجة موضعية وموجهة لمنع تشكل زوائد دقيقة عبر إنقاص فرط القرين الجريبي وإنتاج الزهم واستعمار البروبيونات العديدة في الفوهات الجربية وإنتاج الحموض الدسمة الحرة. يحتاج الضبط البدي فترة 4-8 أسابيع على الأقل. من الهام أيضاً مناقشة المشاكل العاطفية الشديدة المحتملة الناتجة عن العد الموجود عند اليفان.

A. النظام الغذائي: توجد دلالة قليلة بأن تناول أطعمة خاصة يمكن أن يثير توهج العد. وعندما يقتنع المريض أن الأطعمة محددة تتفاقم العد، من الحكمة حذف هذه الأطعمة، ومن غير الضروري وضع نظام غذائي محدد وصارم.

B. المناخ: يبدو أن المناخ يؤثر على العد حيث غالباً ما يتحسن العد أيام الصيف ويتوهج أثناء الشتاء، وقد يتعلق التوهج الحادث في الصيف جزئياً بالغبار النسي للشد. يبدو أن التوتر العاطفي والوهن يفاقمان العد عند عدة أشخاص، والآلية غير واضحة، لكن يفترض أنها متعلقة بزيادة استجابة الكظر.

C. التنظيف: التنظيف بالماء والصابون يزيل دسم السطح ويحجم الجلد أقل زيتية بالمظهر، لكن لا توجد دلالة تشير إلى أن الدسم السطحي يلعب دوراً في تولد آفات العد. لا يتحقق سوى جفاف سطحي وتقرح بواسطة التنظيف، وغالباً ما يكفي التنظيف بصابون بسيط أو عقول بسيط Astringent (مادة تجعل أنسجة الجسم تنقبض). يمكن أن يؤدي التنظيف المتكرر لأنه يخرش ويشقق الجلد. العوامل الملطفة الحارة على مواد كاشطة، وعوامل حالة للقرين مثل الكبريت و Resorcinol وحمض الساليسيليك، قد تزيد الزهم من سطح الجلد مؤقتاً، وهي تسبب جفافاً بسيطاً وتقرحاً، وتببط الآفات إلى درجة محدودة، لكنها لا تمنع الزوائد الدقيقة من التشكل. لا توجد دلالة بأن المحضرات الحارة على الكحول أو هيكساكلوروفين تنقص العد، لأن بكثرتها السطح غير متهمة في الآلية المرضية.

يجب إيقاف مستحضرات تصفيف الشعر ومواد التجميل الزيتية لأنها ستفاقم العد الموجود سابقاً، وتسبب انسداداً إضافياً للمسام

الحمل القموية، والتعريض الهضمي وارتكاسات سمية ضيائية متضمنة انحلال الأظفار، وتلون بني للأظفار، وتقرح المري وتبيط نمو الهيكل العظمي للجنين وتضعف الأسنان النامية، ومنه عدم استخدامه أثناء الحمل وعند الأطفال الأصغر من 9 سنوات. قد تنقص الصادات القموية من فعالية مانعات الحمل القموية. بدائل التراسيكولين تضم الارثرومايسين والنيوسيكالين ودوكسي سيكلين وكليدامايسين وأحياناً التري ميثوبريم - سلفاميتو كسازول. الاختلاط المحتمل للاستعمال الطويل للصاد الجهازي هو تكاثر متعضيات سلبية الغرام، خصوصاً الانتروبياكر والكلبسيلا وإشريشيا كولاي أو الزوائف الزنجارية محدثة الشهاب أجرية معند شديد.

يجب اعتبار تجربة المعالجة الهرمونية عند الإناث المصابات بالعد مع اضطرابات هرمونية أو غير المستجيبات للصادات أو غير الموهبات للعلاج بالـ Isotretinoin. تكون المشاركة الفعالة بإعطاء مضاد اندروجين مثل Cyproterone acetate أو السيرونولون تكون يعطى في الأيام 5-15 من الدورة الطمثية مع ليثل استرايدول المركب الاستروجيني التركيبي المستخدم في مانعات الحمل القموية والنشط الفعال لإنتاج الزهم، ويعطى في الأيام 5-26 من الدورة الطمثية. مضادات الأندروجين المطبقة موضعياً بدون تأثيرات جانبية جهازية هي قيد الاستقصاء حالياً.

Isotretinoin (13- cis- retinoic acid, Accutane) الد مستطب لحالات العد العقيدية الكيسية المتوسطة إلى الشديدة غير المستجيبة للعلاج التقليدي أو الناكسة بسرعة بعد كورسات عديدة ناجحة من العلاج التقليدي، وحالات العد الشديدة الندية مثل العد المكور Aene gonglobata والعد الصاعق والعد المترافق باضطراب نفسي شديد. الجرعة المستطبة هي حوالي 0.5-1 مغ/كغ/ 24 ساعة، ويتطلب المرضى الذكور الصغار والمصابون بأفات جذعية مبدئية لتناول جرعات بالحدود العليا للمحال النوائي. أربعة أشهر من العلاج مطلوبة عند معظم المرضى، والكورس المعيارى في الولايات المتحدة يدم 16-20 أسبوعاً. عند نهاية كورس واحد من Isotretinoin فإنه يشفى حوالي 30% من المرضى ويحتاج 35% إلى أدوية تقليدية موضعية و/أو قموية للمحافظة على السيطرة الكافية، وتنكس الحالة عند 25% ويحتاجون إلى كورس إضافي من Isotretinoin وترافق الجرعات تحت 0.5 مغ/كغ/ 24 ساعة أو الجرعة التراكمية الأقل من 120 مغ/كغ مع معدل عالي لفشل المعالجة والتنكس. وإذا لم تنجح الحدنية المرضية خلال شهرين من بعد الكورس الأول من Isotretinoin فإنه يجب

Adapalene (جل Differin) عبارة عن مشتق من حمض Naphthoic وهو حال للزوان ومضاد التهاب. قد يكون جل 0.1% أكثر فعالية من جل 0.025 Tretinoin.

الصادات الموضعية المستعملة عند مرضى العد تضم الكليدامايسين والارثرومايسين وقد تطبق مرة أو مرتين يومياً. على الرغم من عدم فعاليتها مثل الصادات القموية أو بيروكسيد البنزويل إلا أنها تستخدم كمساعد علاجي مفيد عبر منع غزو البروبيونات العدية. تعزز فعالية الصادات الموضعية باستعمال متراف مع بيروكسيد البنزويل أو Tretinoin. أحياناً أدى استعمال الكليدامايسين أو الارثرومايسين الموضعي إلى نشوء باكتريا مقاومة. حمض Azelaic (كريم Azelex) ذو مميزات مضادة للجراثيم وحالة للقرنين. كريم 20% فعال مثل فعالية كريم 0.05 Tretinoin.

يجب استخدام كل المستحضرات الموضعية فترة 4-8 أسابيع قبل إمكانية تقييم فعاليتها، قد تستخدم لوحدها فقط، لكن تكون فعالة أكثر عندما تستخدم سوية. المشاركة الشائعة والفعالة هي استخدام جل بيروكسيد البنزويل عند الصباح و Tretinoin عند الليل.

E. العلاج الجهازي، الصادات، خصوصاً التراسيكولين ومشتقاته، مستطبة لعلاج المرضى الذين لا يمكنهم تحمل الأدوية الموضعية أو الذين لم يستجيبوا لها، والمرضى بالعد البشري الخطاطي والعقيدى الكيسي الالتهابي المتوسط إلى الشديد، والمرضى الذين عندهم ميل لحولت التشذب. تعمل التراسيكولينات عبر تثبيط الليياز الجراثومية مسببة إنقاصاً في تركيز الحموض الدسة الحرة، وتثبيط الفلورا الجراثومية الجريبة الطبيعية وبشكل رئيسي البروبيونات العدية وتثبيط الجذب الكيماوي للعدلات والالتهاب الجربى. التراسيكولين والميوسيكالين والدوكسي سيكلين يندو أنها كلها تثبط تشكل الجيبوم ربما عبر تثبيط البروتين كيناز C مترجم الاشارات الغشائي الهام. عند معظم المرضى البغمان، قد يبدأ العلاج بالتراسيكولين أغرام يومياً على جرعتين لفترة 6 أسابيع على الأقل، ثم إنقاص تدريجي حتى الجرعة الدنيا الفعالة. الاستعمال الأفضل للأدوية هو بمشراكها مع بيروكسيد البنزويل الموضعي، أو Tretinoin لكن ليس مع الصادات الموضعية. ينط امتصاص التراسيكولين بالطعام والحليب ومستحضرات الحديد، وجل هيدروكسيد الألمنيوم وأملاح الكالسيوم والمغنيزيوم. يجب إعطاؤه على معدة فارغة قبل ساعة أو بعد ساعتين من الوجبة. تضم التأثيرات الجانبية للتراسيكولين داء المبيضات المهلي خصوصاً عند تناول التراسيكولين مع مانعات

والكفوف وأعلى الظهر والذراعين ونادراً على الفروة. يحدث الباء بعد أسبوعين من البدء بالعلاج بالستيروئيد. الآفات عبارة عن حطاطات حمامية صغيرة أو بثرات قد تظهر بشكل غيرير، وتكون كلها بنفس المرحلة من التطور. قد تحدث الزؤانات فيما بعد، لكن من النادر حدوث الآفات العقيدية الكيسية والتندب، والحكة موجودة أحياناً. يبدو أن الستيروئيد يحدث تنكساً بؤرياً لإيليتيوم الأجرية والذي يثير استجابة النهائية موضوعة بالعدلات. على الرغم من أن العد الستيروئيدى معد نسبياً عند الاستمرار بالدواء، إلا أن الاندفاع قد يستجيب لاستعمال **Tretinoin** وجل بيروكسيد البنزويل. يحسب فحص الطفل المصاب بالعد الشديد قبل البلوغ بحراً عن اضطرابات غذية صماوية مثل فرط تنسج الكظر الخلفي. دوابسات الوظيفة الكظرية مستبلة عند مرضى محددين (انظر الفصل 585).

ومن الأدوية الأخرى المؤدية لآفات عدية الشكل عند الأشخاص المؤهين هي الازيتروزيد والفيتروئين والفيتوباريتال والترى مبادون والليثيوم كالنوسات والاندروجينات (الستيروئيدات الابتنائية) أو الفيتامين B12.

◆ العد الهالوجيني **HALOGEN ACNE**:

استعمال أدوية حامية على اليود أو البرومايد، أو نادراً تناول كميات مفرطة من مستحضرات الفيتامينات والمعادن أو "الأطعمة الصحية" الحارة أيودين مثل عشب البحر **Kelp** قد يحدث عد هالوجيني. غالباً ما تكون الآفات النهائية بشدة. إيقاف العامل الممرض وتطبيق المستحضرات الموضعية المناسبة يؤدي إلى نتائج علاجية مقبولة.

◆ العد الكلوري **CHLORACNE**:

العد الكلوري عائد لتلمس الخارجي مع/ أو استنشاق أو تناول مركبات الهيدروكلوريون الهالوجينية العطرية، متضمنة نشاي الفينيل متعدد الهالوجين والتفلينات متعددة الهالوجين (مثل **Halowax** الذي قد يكون موجوداً في وقيات الخشب، ومركبات الختم) و **dioxin**. الآفات زؤانية بشكل أساسي، والآفات الابتنائية نادرة، ولكن قد تضم حطاطات وبثرات وعقيدات وكمسات. يحدث الشفاء مع تدبب ضموري أو ضخامي. أكثر ما يصاب الوجه والنواحي خلف الأذن والعنق والإبطيين والأعضاء التناسلية والصدر.

وتعفن الإصابة غالباً عن الأنف. في حالات التعرض الشديد، قد تضم الموجودات المراقبة التهاب الكبد، وإنتاج البورفيرينات وتشكل الفقاعة على الجلد المعرض للشمس وفرط التصبغ وفرط الأشعاع، وفرط التعرق الراجحي والأمخمي. الريتويدات الموضعية أو القوية قد تكون فعالة، وبيروكسيد البنزويل والصادات غير فعالة عموماً.

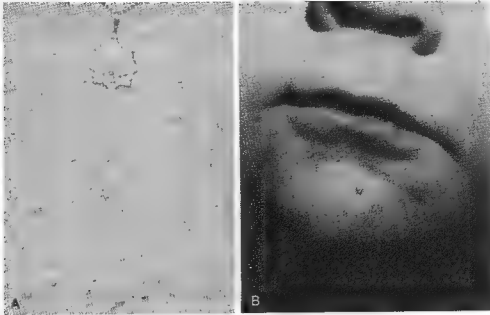
اعتبار إعطاء كورساً ثانياً. ينقص **Isotretinoin** إقتراز الزهم بنسبة 80٪ خلال شهر ويحول الوحدات الزهمية إلى براءع بشروية وينقص تعداد البرويونات العدية وينقص التقرن القنوي ويبطئ الجذب الكيمائي للعدلات وبذلك ينقص الاستجابة الابتنائية. لاتغير المعالجة بال-**Isotretinoin** من وظائف الأقداد أو القطر، لكنه يعزز النقص الموضعي الهام في تشكل 5- ألفا دي هيدروستستيرون في الجلد.

لاستعمال ال- **Isotretinoin** تأثيرات جانبية عديدة، منها المشوهة، وبالتالي فهو مضاد استطباب أثناء الحمل مع ضرورة تجنب الحمل لفترة شهر بعد إيقاف العلاج، ومن الضروري استعمال شكلين أو ثلاثة أشكال من مانعات الحمل وإجراء اختبار الحمل شهرياً أثناء العلاج. يعاني معظم المرضى من التهاب الشفة وجفاف الجلد ورعاف دوري والتهاب الألفجان والمتحمة. من الشائع أيضاً ارتفاع مستويات الكوليسترول والفليسيريدات الثلاثية في المصل، ومن الهام نقي مرض كبدي موجود سبقاً وفرط شحوم الدم قبل البدء بالعلاج، مع ضرورة إجراء مقاييس للفليسيريدات الثلاثية بعد 4 أسابيع من بدء العلاج. توجد تأثيرات جانبية أقل شوعاً لكنها هامة تضم الأساً مفصلي والآلام عضلية، واكتئاب، ورقة عبارة للأشعاع وداحس ظهري وزيادة التأهب لحرق الشمس، وتشكل حبيومات متفحة واستعمار بالعقوديات المذبة مودياً إلى القواء والتهاب أجربة الفروة. نادراً تحدث زيادة عظمية في العمود الفقري بعد أكثر من كورس واحد من ال- **Isotretinoin**. الاستعمال المتزامن للتراسيكليين وال- **Isotretinoin** مضاد استطباب، حيث كل دواء بمفرده، لكن خصوصاً عندما يستعملان معاً، يمكن أن يسبب ارتفاع ضغط داخل القحف سليم.

F. العلاج الجراحي: إن الحقن داخل الآفة للغلوكون كورتيكويد متوسط الفعالية (مثل تريامسينولون) منخفض الجرعة 3 ملغ/أمل بإبرة قياس 30 موضوعة على سيرنغ السلين، قد يسرع من شفاء الآفات المؤلة العقيدية الكيسية. يجب اعتبار كشط الجلد **Dermabrasion** لتقليل التندب فقط بعد همود الحديثة النشطة.

◆ العد المحدث دوائياً **DRUG - INDUCED ACNE**:

للمرضى البالفون ومابهة البلوغ التلقون كورتيكوستيروئيد جهازياً أو ستيروئيدات موضعية فعالة موهبون للعد المحدث بالستيروئيد، حيث يحدث التهاب أجربة وحيد الشكل ويتوضع بشكل رئيسي على الوجه والعنق والصدر (الشكل 675-1A)



الشكل (1-675) A: قنفاع حطاطي وحيد الشكل للعد الستيرويدي. B: قنفع عند رضيع نكر.

وحيزاً نسبياً، أو قد تستمر الآفات عدة أشهر، رغم أن الاندفاع يزول عموماً بمر 3 سنوات. استعمال جل بيروكسيد البنزويل موضعي والـ **Tretinoin** يؤدي إلى زوال الاندفاع عادة خلال أسابيع قليلة، ومن الضروري أحياناً إعطاء اريثرومايسين فموي. غالباً ماتوجد قصة عد شديد عند أحد أو كلا الوالدين، ولدى الطفل خطورة تطور عد شديد في مرحلة الفقع. الطفل للمصاب بعد معد يدعو إلى البحث عن مصدر شاذ للأندروجينات مثل الورم المذكر، أو فرط تنسج الكظر الخلفي.

◆ العد المداري **TROPICAL ACNE** :

شكل شديد من العد يحدث في المناخات المدارية، ويعتقد بأنه عائد للرطوبة والحرارة الشديدين. حيث أن تميّه مسمم القساة الزهيمية الشعرية قد يؤدي إلى اتسداد القناة. يميل الأشخاص المصابون لوجود قصة سابقة من العد في مرحلة الفقع والذي يكون هامداً في زمن حدوث الاندفاع. تحدث الآفات بشكل رئيسي على كامل الظهر والصدر والإليتين والفخذين مع سيطرة الحطاطات المتقيحة والعقيدات. قد يحدث إتان ثانوي بالعقوديات المذهبة كاختلاط. الاندفاع معد على علاج العد في حال عدم إزالة العوامل البيئية.

◆ العد الوليدي **NEONATAL ACNE** :

حوالي 20% من الولدان الطبيعيين يطورون زؤانات قليلة على الأقل خلال الشهر الأول من الحياة. تسيطر الزؤانات الملققة على الحدين والجبهة (انظر الشكل 1B-675) وأحياناً تحدث الزؤانات المفتوحة والآفات الحطاطية البثرية. سبب العد الوليدي غير معروف، لكن يساهم فيه العبور المشيمي للأندروجينات الوالدية، وفرط نشاط الغدد الكظرية الوليدية وفرط حساسية استجابة الأعضاء الانتهازية **End-Organ** للهرمونات الأندروجينية. العبور المشيمي لليسيوم والهيدانتولين المتناول والدياً قد يسبب أيضاً عداً ولدياً. تنكس الغدد الزهيمية الضخامية عقوباً خلال أشهر قليلة، وكذلك العد. وحسب الرغبة يمكن معالجة الآفات بشكل فعال بالـ **tretinoin** الموضعي وأز أو بيروكسيد البنزويل.

◆ العد الرضيعي **INFANTILE ACNE** :

يظهر عادة خلال 3-6 أشهر من الحياة، عند الذكور أكثر من الإناث، آفات العد أكثر عدداً ومتعددة الأشكال وشديدة ومستمرة أكثر من العد الوليدي. تسيطر الزؤانات المفتوحة والملققة على الوجه وتحدث الحطاطات والبثور بشكل متواتر، وأحياناً قد يكون السبر

استمرار الآفات النهائية، عموماً 3-4 أشهر. قد يكون الـ Isotretinoin فعالاً، إذا لم يمكن استخدام الـ Isotretinoin. تسحب السنتريونيدات القشرية تدريجياً على مدى 6 أسابيع على الأقل. الصادات غير مستببة إذا لم توجد دلالة لإتقان ثانوي. بالمقارنة مع العد المكب يأتي العد الصاعق عند المرضى الأصغر سناً وهو أكثر اندفاعاً بالبدء، وترافق بشكل شائع مع أعراض بنوية وآفات متفرقة متجسدة وهو أقل إنتلافاً للزؤانات متعددة الرؤوس وأقل إصابة للوجه.

الفصل 676 -

أورام الجلد

Tumors of the Skin

I. الكيسة الاندخالية البشروية (الكيسة البشروانية):

Epidermal Inclusion Cyst (Epidermoid Cyst)

عبارة عن عقيدات محددة بوضوح ذات شكل القبة قاسية ومتحركة بسهولة وبلون الجلد مع نقرة أو رقطة مركزية تمثل مسم مسدود متوسع للحرب الشعري الزهمي. غالباً ماتت بشكل الكيسات البشروانية في الوجه والعنق والصدر أو أعلى الظهر، وقد تصاب دورياً بالالتهاب والإتقان الثانوي خصوصاً عند المشاركة مع العد الشائع. قد يمتزج جدار الكيسة البشروانية ويحرض ذلك حدوث ارتكاس التهابي في الأدمة. يشتق جدار الكيسة من القمع الجرمي ويملأ جوف الكيسة كتلة ذات طبقات من مادة لها قوام الجنية ويمكن أن تشا الكيسات البشروانية من انغلاق الجربيات الشعرية الزهمية ومن انفراس خلايا البشرة في الأدمة نتيجة أذية مختزنة للبشرة، ومن بقايا خلايا البشرة. قد توجد الكيسات البشروانية المتعددة في متلازمة غارندر ومتلازمة كارسينوما الخلية القاعدية الوحمانية. من المستطاب استئصال الكيسات مع نزع كامل الكيس ومحتوياته، خصوصاً عندما تصاب الكيسات بإتقان متكرر. يجب شق وتفجير ولف packed الكيسات للمتوجة المصابة بالإتقان مع ضرورة تلقي المريض لصادات فعالة ضد العقوديات المنهبة. بعد زوال الإنتهاب يجب استئصال الكيسات.

II. الدُخنة Milium:

عبارة عن كيسة قرنية تحت البشرة قاسية لؤلؤية بيضاء أو مصفرة تقىس 1-2 ملمتراً. الدخنيات عند الولدان مناقشة في الفصل 653. تعدد الدخنيات الثانوية بالترافق مع الأمراض النفاطية تحت البشرة،

◆ العد المكب (المكور) ACNE CONGLOBATA:

عبارة عن مرض النهائي متقدم مزمن، يحدث بشكل رئيسي عند الرجال، وأشجع عند البيض من السود، لكن قد يبدأ خلال فترة البلوغ. لدى المرضى عادة وليس دائماً قصة لعد شائع موجود مسبقاً. الآفة الرئيسية عبارة عن عقيدة، وغالباً ما يوجد مزيج من الزؤانات مع مسام متعددة وحطاطات وبرثات وعقيدات وكيسات وخراجات وانسلاخات تحت الجلد مع تشكل سبل جيبية متعددة الآفية. التندب الشديد مميز. وتعف الإصابة نسيباً عن الوجه، إضافة إلى الظهر والصدر قد تصاب الإليتان والبطن والذراعان والفخذان. الأعراض البنيوية وقر السدم قد ترافق الحديثة النهائية. غالباً ما تزرع العقوديات لإيجابية الكروغولاز والعقيدات الحالة للدم بيتا من الآفات، لكن لا يبدو أنها متهمة بشكل رئيسي في الآلية الإسرارية. يحدث العد المكب أحياناً بالمشراك مع التهاب الغدد العرقية التفجي و التهاب السيج الخلوي المسخن للنفرة وقد يختلط بالتهاب مفاصل تآكلي والتهاب قنار ومفاصل مقسط. الدراسات الغدية الصماوية سلبية. علاج العد التقليدي غير فعال عموماً. قد يتطلب العد المكب العلاج الجهازي بالكورتيكوستيروئيد أو السلفون وذلك لتثبيط الفعالية الإلتهابية الشديدة. الـ Isotretinoin هو الشكل العلاجي الأكثر فعالية عند بعض المرضى، لكن قد يحدث توجهاً بعد البدء به. ولذلك غالباً ما يبدأ العلاج بالكورتيكوستيروئيدات قبل إعطاء الـ Isotretinoin.

◆ العد الصاعق (العد التفرحي الحمي الحاد):

ACNE FULMINANS (ACUTE FEBRILE ULCERATIVE ACNE):

يتميز ببدء مفاجيء لآفات النهائية شديدة ممصة متفرقة عديدة الشكل على الظهر والصدر عند المراهقين الذكور. المظهر المميز هو ميل العقيدات الكبيرة لتشكل لويحات نتحية نخرية متفرقة متجسدة. غالباً ماتت الآفات عن الوجه وتشفى مع تندب. غالباً ما توجد قصة سابقة لعد حطاطي بركي أو عد عقيدتي، من الشائع وجود الأعراض والعلامات البنيوية منها الحمى والذنف والآلام المفصلي والآلام العضلية وفقدان الوزن وكثرة الكريات البيض. زروعات الدم عقيمة. تتطور آفات الحماى العقدة أحياناً على الظنبوين. قد تتطور آفات حالة للعظم في الترقوة والقص وصفائح النمو المشاشية، وتبلغ العظام المصابة طبيعية أو متصببة أو متسكة نسيباً عند الشفاء. قد تفيد الساليسيلات في الآلام العضلية والمفصلي والحمى. تعطى الكورتيكوستيروئيدات (املخ/كغ من البردني زون) بالبدء، وبعد أسبوع يضاف Isotretinoin (0.5 ملغ/كغ)، ويستمر به طيلة

V. الورم الظهاري الشعري (Trichoepithelioma):

عبارة عن حطاطة لمساء مدروسة قاسية بلون الجلد تقيس 2-8 ملمتراً، مشتقة من الجريبات الشعرية غير الناضجة. تحدث عموماً بشكل مفرد على الوجه أثناء فترة الطفولة أو فترة البلوغ المبكرة. تورث عدة أورام ظاهرية شعرية بوراثية جسمية قاهرة (الورم الظهاري الغدوماني الكيسي)، وتظهر في فترة الطفولة أو البلوغ، وتزداد تدريجياً في العدد على الطيات الأنفية الوجهية والأنف والجبهة والشفة العليا (أحياناً على الفروة والعنق وأعلى الجذع). مظهرها: تتميز هذه الأورام السليمة بكيسات قرنية مكونة من مركز متقرن بشكل كامل محيط بخلايا أسسة في شبكة غدومانية. الاستئصال الجراحي هو العلاج.

VI. كيسات الشعر الزغبي الاندفاعية:

Eruptive Vellus Hair Cysts:

عبارة عن حطاطات جريبية طرية لاعرضية بلون الجلد، تقيس 1-3 ملمتراً متوضعة على الصدر، قد تصبح متحلبة أو متسرة. تصبح جريبات الشعر الزغبي الشاذة مسلوذة عند مستوى القمع مؤدية إلى احتباس الأشعار ضمن التوسع الكيسي المحدد بالايثيلوم للنسج القريب من الجريب. معظم الحالات مزمنة، لكن التراجع العفوي مسجل.

VII. الورم الكيسي الشحمي المتعدد:

Steatocystoma Multiplex:

تظهر هذه الحالة عادة في فترة البلوغ أو البلوغ المبكرة كمكعبات كيسية عديدة طرية إلى قاسية ملتصقة بالجلد المستبطن وتقبس ملتحات قلائل إلى 3 سم قطراً. عندما تزيل قد تسيل مادة زيتية أو جنية. المواقع للمرضة أكثر هي الناحية القصية والإبطان والذراعان وجلد الصفر. جدار الكيسة متعدد الطيات مبطن في جانب اللعة بطبقة قرنية سمكية متحلبة أبيضوية مع فقدان الطبقة الجيبية. فصوص الغدة الزهمية المسطحة ملاحظة غالباً في جدار الكيسة، وقد توجد أشعار زغبية في الجوف الكيسي.

VIII. ورم الغدة العرقية (Syringoma):

هذه الأورام السليمة عبارة عن حطاطات طرية صغيرة بلون الجلد، أو بنية مصفرة وتطور على الوجه وخصوصاً على التواحي حول الحاجج. المواقع الأخرى المعرضة أكثر هي الإبطان والرسة والعانة. غالباً ما تتطور أثناء البلوغ، وأكثر وتراً عند الإناث. تتطور أورام الغدد العرقية الاندفاعية (الغدد العرقية الاندفاعية) بشكل

أو الضمور المزمّن المحدث بالكورتيكوستيروئيد أو العلاج بـ 5-فلورويوراسيل أو بعد كشط الجلد. وهي عبارة عن كيسات احتباسية محدثة بفرط تكاثر الإيثيلوم للتأذي، وغير مميزة نسجياً مرضياً عن الدخنيات البدئية التي تتطور بعد نشوء النفاطات عادة من الغدد العرقية المفرزة، لكنها قد تتطور من جريب الشعرة والقناة الزهمية أو البشرة. يختلف جسم الدخنة عن الكيسة البثرانية فقط في حجمه الصغير.

III. الكيسة الشعرية (Pilar Cyst):

لا تميز سريريّاً عن الكيسة البثرانية. تظهر كمقيدة قاسية لمساء متحركة بشكل مسيطر على الفروة، وتتطور أحياناً هذه الكيسات على الوجه أو العنق أو الجذع، قد تشبه الكيسة وقد تنفتح وتفرح أحياناً. جدار الكيسة مكون من خلايا إيثيلية مع جصور ماين خلوية غير مميزة. الطبقة الخلوية المحيطة للحداد مرتبة بشكل سباح، وهذا غير مشاهد في الكيسة البثرانية. لاتوجد طبقة حبيبية، ويحوي جوف الكيسة على مادة قرنية متحلبة أبيضوية، ويؤثر من التكلس مشاهدة في 25٪ من الحالات. الميل لتطور الكيسات الشعرية موروث بوراثية جسمية قاهرة، وتتطور أكثر من كيسة عموماً. العديد من الكيسات الشعرية والبثرانية والأورام الليفانية Desmoid والأورام الليفية والأورام الشحمية والأورام العظمية، قد ترافق مع داء البوليبيات الكولوني أو أدينوكارسينوما الكولوني في متلازمة غاردرنر. تدفع الكيسات الشعرية بسهولة من الأدمة.

IV. الورم الرحمي الشعري (ورم رحم الشعرة):

Pilomatricoma:

عبارة عن ورم سليم يأتي بوزن مفرد قاسي يقيس 3-30 ملمتراً، يتوضع في الأدمة العميقة أو النسيج تحت الجلد، وذلك في الرأس والعنق أو الأطراف العلوية. البشرة المغطاة طبيعية عادة، وقد يتوضع الورم أحياناً بشكل أكثر سطحية، لكن معطياً لوناً أزرقاً محمراً للجلد المحيط. قد تضخم الأورام الرحمية الشعرية بسرعة نتيجة الالتهاب أو النزف وأحياناً تحترق البشرة. المرضى للمصابين بالورم الرحمي الشعري والخلل العصلي المتقوي أكثر عرضة لتطور أورام عديدة، وللحدوث العائلي، ولكن الأورام الرحمية الشعرية غير مورثة عموماً. نسجياً مرضياً: جزر غير منتظمة الشكل من خلايا إيثيلية مغمورة في اللحم الخلوية، ترسبات الكالسيوم موجودة في 75٪ من الأورام.

الضخامية والورم الليفي العصبي. قد تستأصل الأورام الليفية الجلدية أو تترك سليمة وذلك حسب رغبة المريض. وهي تنوم عموماً بشكل غير محدد، لكنها تنكس عقوياً أحياناً.

XI. الحبيبيوم الأصفر اليفعاني :

Juvenile Xanthogranuloma:

عبارة عن حطاطات أو عقيدات قاسية بشكل القبة صفراء أو وردية أو برتقالية، وتختلف بالحجم من ملمترات قليلة إلى 4 سم قطراً. تأتي هذه الأورام عادة عند الولادة، أو خلال الأشهر الأولى من الحياة، وتظهر أحياناً أولاً في فترة الطفولة المتأخرة، ونادراً في فترة البلوغ. هي أكثر شيوعاً بـ 10 أضعاف عند البيض منه عند السود. المواقع المعرضة أكثر هي الفروة والوجه وأعلى الجذع، حيث قد يكون اندفاعها بشكل غزير، أو تبقى بشكل آفات مفردة. قد تظهر آفات عقيدية في المخاطية الفموية. نسيجاً مرضياً تميز الآفات الناضجة برشاحة أدمية من الخلايا الناصجة المحملة بالدهن، وخلايا التهابية مختلطة وخلايا عرطلة Touton. سريرياً: قد تشبه الآفات الشرى الصباغي الحطاطي العقيدية والأورام الليفية الجلدية، والأورام الصفراء لقرط الليبويرونيات الدمية، لكنها تميز نسيجاً مرضياً عن هذه الأمراض.

الرضع المصابون طبعيون عند ذلك وبشكل دائم تقريباً، وقيم شحوم الدم غير مرتفعة. يقع قهوة بحليب Café-au-lait موجودة بـ 20٪ من مرضى الحبيبيوم الأصفر اليفعاني. أحياناً تحدث ارتشاحات حبيبيومية صفراء في التسح العينية، وهذا يؤدي إلى زرق ونزف في حجرة العين الأمامية والتهاب العينية وقزحية متغيرة الصباغ والتهاب القرنية وجحوظ مفاجئ. ويبدو أن هذه الموجودات العينية مترافقة مع الحبيبيوم الأصفر اليفعاني والورم الليفي العصبي ولوكيميا الأطفال. لا يوجد ضرورة لاستئصال هذه الأورام السليمة لأن معظمها يتراجع عقوياً خلال السنوات الثلاث الأولى. قد يحدث تصبغ وضومور باقٍ لكن دون تندب.

XII. الورم الشحمي Lipoma:

عبارة عن تجمعات سليمة من النسيج الشحمي تظهر على الجذع والعتق والأقسام القريبة من الأطراف. وهي عبارة عن كتل نمت جلدية رخوة قابلة للانضغاط متفصصة متحركة على الجلد الغلطي لها. قد تحدث آفات متعددة أحياناً كما في متلازمة غارندر. قد تحدث اختلاطات أثناء سير المرض من ضومر أو تكتلسات أو تجمع أو تغير صفروسي. الورم الشحمي مكون من خلايا شحمية طبيعية محاطة بمحفظة رقيقة من النسيج الضام. وهي تمثل عيباً تجميلاً، وقد

مجموعات على الجذع الأمامي أثناء فترة الطفولة أو اليفع. ورم الغدة العرقية مشتق من قبة الغدة العرقية داخل البشرة. تمثل هذه الأورام أهمية تجميلية فقط. قد تستأصل الآفات المتأثرة، لكنها غالباً ما تكون متعددة، بحيث تفوق إمكانية الاستئصال.

IX. الورم الليفي الإصبعي عند الرضيع :

Infantile Digital Fibroma:

عبارة عن عقيدة قاسية لمساة حمائية أو بلون الجلد، متوضعة على السطوح الظهيرية أو الجانبية للسلاسل البعيدة للأصابع والأباحس. أكثر من 80٪ من الأورام التي تظهر في فترة الرضاعة، قد توجد عند الولادة. قد تكون الآفات مفردة أو متعددة، وقد تأتي بشكل أورام الثيلة Kissing Tumors على الأصابع المقابلة. عموماً، الأورام لاعرضية، ولكن قد يحدث تشوه عطف للأصابع. سريرياً تشبه الآفات الورم الليفي، والورم العضلي الأملس، والورم الليفي الوعائي والورم القرني الليفي الإصبعي المكسب والإصبع الزائدة، والكيسة المخاطية. يثبت التشخيص بإظهار العديد من مصورات الليف ذات شكل المغزل التي تحوي أجسام اندخالية أيوزيمية سيتوبلاسمية مدورة كثيفة صغيرة مكونة من تجمعات الليفات الدقيقة للكيتين. السبب الفيروسي مفترض. النكس للموضعي بعد الاستئصال البسيط لهذا الورم مسجل لدى 75٪ من المرضى. بما أن الورم لا يسبب تقاليل، وقد يتراجع عقوياً خلال 2-3 سنة، ينصح بكورس من المراقبة المتوقفة Expectant Observation. في حال تطور واضح لضعف وظلني أو تشوه عطف للإصبع، من المستطاب إجراء استئصال سريع كامل للورم.

X. الورم الليفي الجلدي (ورم الخلايا التمسجية):

Dermatofibroma (Histiocytoma):

أورام أدمية سليمة، قد تكون منعقة عقيدية أو مسطحة، ومحددة بوضوح وقاسية، لكن قد تبدو طرية أحياناً عند اللمس. الجلد المغلطي مفرط التصبغ عادة، وقد يكون لامعاً أو تقرئياً مع وجود تقررات عند ضغط الورم. تتراوح الأورام بين 0.5-10 ملم بالحجم. أكثر مائظهر على الأطراف، وهي لاعرضية عموماً، لكنها قد تكون حاكة أحياناً. هذه الأورام مكونة من مصورات الليف، وكولاجين قتي وناشط وشعريات وخلايا ناسجة بنسب متفاوتة، مشكلة عقيدة في الأدمة ذات أحرف غير محددة بوضوح. سبب هذه الأورام غير معروف، لكن الرض، مثل لدغة الحشرة أو التهاب الأجرية يبدو أنهما يحرضان حدوث تنسج ليفي ارتكاسي. يضم التشخيص التفريقي الكيسة الاندخالية البشرية والورم الحبيبيومي الأصفر اليفعاني والنذية

المصابين بكارسينوما الخلية القاعدية المتطورة قبل عمر 19 سنة مصابون بهذه المتلازمة. تظهر حالات كارسينوما الخلية القاعدية بين سن البلوغ، وعمر 35 سنة، وتكون بشكل مجموعات ورمية مختلفة في الحجم واللون والعدد، وقد يكون من الصعب تمييزها عن الأخطأ الأخرى من الآفات الجلدية. للمواقع المعرضة أكثر هي جلد حول الحجاج والأنف والمناطق الخدية والشفة العليا، لكن قد تتطور الآفات على الجذع والأطراف، وهي غير مقتصرة على المناطق المعرضة للشمس. يمكن أن يحدث تقرح ونزف وتغلب ونحس موضعي، ومن الموحودات الجلدية الإضافية دخيصات صغيرة وكيسات نظارية وآفات صباغية وشعرانية ووهداث Pits راحة أخصمية.

يتميز وجه المرضى المصابين بهذه المتلازمة بتحدب صدغي جداري وبروز الأحرف فوق الحجاج وجذر الأنف عريض، وتباعد ما بين العينين، أو تغير موقع اللحاط والكسب (بروز الفك السفلي). الكيسات المتقرنة (الكيسات القرنية المكونة للأسنان Odontogenic) تحدث في الفك العلوي والسفلي عند معظم المرضى. ويختلف حجم هذه الكيسات من ملمترت قلال إلى عدة سنتمترات، وقد تؤدي إلى سوء تطور الأسنان وتآكل عظمي وكسور مرضية، وسيل جيبة متفجرة. العيوب العظمية مثل تطور شاذ للأضلاع والشرك المشقوق والجنف الحداني وقصر الأستاع brachymetacarpalism، تحدث في ثلثي المرضى، كما أن الشذوذات العينية من ساد وزرق وثلاثة وحول وعمى تحدث في حوالي ربع المرضى. بعض الذكور المصابين لديهم قصور أقتاد، مع غياب أو عدم هبوط خصية. التشوهات الكلوية مسجلة أيضا. تضم التظاهرات العصبية تكلس المشول المعخي واختلاجات وتأخر وعدم التصنع الجفري للحمم الضئي واستقساء الرأس والصمم العصبي. وتزداد نسبة حدوث الليدوبلاستوما وورم أورمة الميئة Ameloblastoma للحوف البيضوي والساركوما الليفية للفك، والتيراتوما والورم الغدي الكيسي والورم الليفي القلبي والورم الليفي المبيضي.

يتطلب علاج هؤلاء المرضى مشاركة عدة اختصاصيين، اعتمادا على المشاكل السريرية الشخصية. يجب عدم معالجة كارسينوما الخلية القاعدية بالمعالجة الشعاعية. معظم حالات كارسينوما الخلية القاعدية لها سير سريري سليم ومن المستحيل غالبا إزالتها جميعا، ولكن يجب الاستئصال السريع للآفات ذات النموذج المتقدم، والآفات التوضعة في منتصف الوجه. يبدو أن اليرتوتويدات القموية مفيدة في منع تطور أورام جديدة عند بعض المرضى. من المستطب أيضا إجراء الاستشارة الوراثية.

تتأصل جراحيا. الأورام الشحمية المتعددة والميزة عن تلك التي تحدث بشكل مفرد مورثة بوراة جسمية قاهرة، وغالبا ما تبلى بالعقد الثالث عند مرضى الورم الشحمي المتعدد العائلي. قد تظهر الأورام الشحمية داخل البطن وداخل العضلات وتحت الجلد. يأتي الورم الشحمي الخلفي Congenital Lipomatosis أثناء الأشهر الأولى القلال من الحياة بشكل كتل شحمية كبيرة تحت الجلد متوضعة على الصدر، مع امتداد إلى العضل الهيكلي. يمكن أن يكون الورم الشحمي الخلفي تظاهرة أيضا لمتلازمة بروتوس Proteus. تأتي الأورام الشحمية الرعالية عادة بشكل عقيدات تحت الجلد عديدة مؤلة على الذراعين والجذع.

XIII. ورم الخلية القاعدية الظهاري (كارسينوما الخلية القاعدية):

Basal Cell Epithelioma (Basal Cell Carcinoma):

كارسينوما الخلية القاعدية مادرة عند الأطفال في حال غياب الحالات المؤهة مثل متلازمة كارسينوما الخلية القاعدية الوحمانية وجفاف الجلد المصطب والوامة الزهيمية لجاداسون وتناول الزرنيخ، والتعرض للإشعاع. هذه الآفات عبارة عن حطاطات ملساء وودية لولوية متوسعة الشريعات تتضخم ببطء، وقد تنزف وتتقرح. المواقع المعرضة أكثر هي الوجه والفروة وأعلى الظهر. يضم التشخيص التفريقي الحبيوم الققيج، ووحمة الخلايا الوحية والكيمة الاندخالية البشورية والزؤانات المغلقة والورم الليفي الجلدي، وورم الملحقات. بالاعتماد على موقع حدوث الآفات والمرض المرافق عند المريض، فإن التحفيف الكهربي والتحريف أو الاستئصال البسيط شاف عادة. عندما ينكس الورم، أو يكون أكبر من 2سم قطرا، أو متوضعا في مناطق تشريعية حساسة مثل منتصف الوجه أو الأذنين أو ذو غط نسيجي متقدم، فإن الجراحة الموجهة مجهريا Mohs قد تكون العلاج الأنسب.

XIV. متلازمة كارسينوما الخلية القاعدية الوحمانية

(متلازمة وحة الخلية القاعدية، متلازمة غورلين):

Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome (Basal Nevus Syndrome, Gorlin Syndrome):

هي عبارة عن متلازمة جسمية قاهرة لمورثة على الصفي 9q 22.3. وهي المورثة المنبطة للورم وتؤدي الطفرات في المورثة إلى سوء تنظيم جينات متعددة، وبناء على ذلك، تضم المتلازمة طيفا واسعا من العيوب التي تصيب الجلد والعينين والجهاز العصبي المركزي والغدي والعظام. المظاهر المسيطرة هي كارسينوما الخلية القاعدية ذات البدء الباكر، وكيسات الفك السفلي. حوالي 20٪ من المرضى

لكنه متقدم غالباً. عندما يكون المرض أقل شدة، قد يوجد فقط تأخر نمو وتأخر تطور.

يشت التشخيص باجتماع الموجودات السريرية، وكشف التركيز المنخفض للبلاسمي من الزنك. الثغرات الجلدية النسيجية المرئية غير نوعية، وتضم نظير تقرن وشحوب البشرة العلوية. قد يعود تنوع تظاهرات المتلازمة إلى الحقيقة القائلة بأن الزنك يلعب دوراً في العديد من الطرق الاستقلابية المتضمنة طرق التحاسن والبروتين والحموض الدسمة الأساسية والبروستاغلاندينات كما أن الزنك مندمج في العديد من الأنزيمات المعدنية.

العلاج الفموي بتركيزات الزنك هو العلاج المختار. تتراوح الجرعات المثالية بين 50-150 ملغ من سلفات أو أسيتات أو غلوكونات الزنك يومياً للرضع، وحتى 150 ملغ/ 24 ساعة بالنسبة للأطفال، مع ضرورة مراقبة مستويات الزنك البلاسمية لتعديل الجرعة. العلاج بالزنك يزيل بسرعة تظاهرات المرض. تلاحظ متلازمة تشبه اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ، لدى مرضى العوز الثانوي للزنك المحدث بالتغذية الوريدية الكاملة طويلة الأمد، بدون إعطاء زنك داعم، وفي متلازمات سوء الامتصاص المزمن أيضاً. طفق مشابه للموجود في اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ مسجل في رضع الإرضاع الوالدي منخفض الزنك، وعند مرضى داء البول القيقبي maple syrup urin disease، وبيلة الحموض العضوية. وحماض ميثيل سالونيك، وعوز البيوتينيداز وعوز الحموض الدسمة الأساسية وسوء التغذية البروتيني الشديد (مثل الكواشير كور) والداء البيني الكيسي.

II. عوز الحموض الدسمة الأساسية:

Essential Fatty Acid Deficiency:

يسبب التهاباً جلدياً معيماً وسفياً مؤلفاً من لوحيات متمسكة حامية حرشية. ويشار حدوث الاندفاع تحريماً عند الحيوانات يعطائهم نظاماً غذائياً خالياً من الدسم. كما ويلاحظ عند مرضى سوء الامتصاص المزمن الشديد، مثل متلازمة المعوي القصير، وعند الأشخاص الموضوعين على نظام غذائي خالي من الدسم، وعلى تغذية خلالية خالية من الدسم. حمض اللينوليك (6-18:2n) والأراشيدونيك (6-20:4n) ناقصان، والمستقلب الشاذ (9-5.8.11-Eicosatrienoic Acid) موجود في البلاسما. ومن التظاهرات الإضافية لعوز الحموض الدسمة الأساسية هي الخسارة وتقص صفيحات الدم، وفشل النمو. الطبقة المتقرنة الجلدية متشققة مجهرياً، والوظيفة الحاجزية الدفاعية للجلد مضطربة وفقدان الماء عبر البشرة مزداد. التطبيق الموضعي لحمض اللينوليك، الموجود في بذرة دوار الشمس وزيت العصفور قد يطفئ التظاهرات الجلدية السريرية والكيميائية، ويجب إعطاء تغذية مناسبة.

XV. متلازمة الورم العصبي المخاطي (متلازمة سيبيل)

Mucosal Neuroma Syndrome (Sippel Syndrome):

متلازمة مورثة بوراثة جسمية قاهرة، وتُعرف بسهولة عبر المظاهر الفيزيائية المميزة. تتوافق الهيئة المرافقية أو الوامعة مع الجف، والصدر المتكفف، والقدم المقوسة pes cavus ونقص القوة العضلية. لدى المرضى شفاء غليظة واسعة، وكسس نسج رخوة مشابهاً لضخامة النهايات. الأورام العصبية المحاطية المتعددة، أو الأورام الليغية العصبية تبدو بشكل عقد لافطة أو عميقة وريدية متزعة على الثلث الأمامي من اللسان، وعند التقاء الشفتين. وعلى المحاطية الشدية والمتحممة الجفنية. ومن الموجودات الشائعة الإضافية عيوب عينية متنوعة والورم العصبي العقدي المعوي Intestinal Ganglioneuromatosis مع إسهال ناكس. توجد زيادة في نسبة حدوث كارسينوما الدرق الليبية المترافقة مع ارتفاع مستويات الكالسيوم والفوسفات وموسيتوما وفرط نشاط جارات الدرق. من الضروري إجراء اختبارات مسح دورية للأورام الحبيبية المرافقة.

الفصل 677

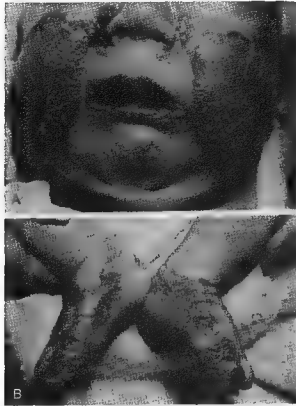
الأدواء الجلدية التغذوية

Nutritional Dermatoses

I. اعتلال جلد النهايات معوي المنشأ:

Acrodermatitis Enteropathica:

اضطراب نادر وراثي جسدي متحي محدث بعدم القدرة على امتصاص زنك كاف من الغذاء. تحدث الأعراض والعلامات البدنية عادة أثناء الأشهر الأولى للولادة، غالباً بعد القطام عن حليب الأم إلى حليب البقر. يتألف الاندفاع الجلدي من آفات حويصلية فقاعية أكترميائية حافة وسفوية أو صديقية الشكل متوزعة بشكل متناظر على مناطق ما حول الفم والنهايات والعجان وعلى الخدين والركبتين والمرفقين (الشكل 677-1). غالباً ما يكون الشعر مصطبغاً بلون محمر مميز، وتوجد حاصة مميزة بدرجة ما. تضم التظاهرات العينية رهاب الضياء والتهاب المتحممة والتهاب الأضفان وحثل القرنية. وتكشف هذه التظاهرات بالفحص بالمصباح الشقي. ومن التظاهرات المرافقة إسهال مزمن والتهاب زاوية الفم والتهاب اللسان والداحس والخلل الطقري وتأخر النمو والهياج وتأخر اكتمال الجروح وإنتانات جرثومية متزامنة وإنتان متراكب بالمبيضات البيضاء. تكون وظيفة المغاويات وعملية كس الجذور الحرة free radical scavenging ضعيفتان. بدون معالجة يكون السير مزمن، ومتقطع،



الشكل (1-677): A. آفات وجهية صدفية لشكل التهاب الجلد بعوز الزنك. B. آفات مشابهة على الكفمين مع حثل أظفار ثاثوي.

III. الكواشيركور Kwashiorkor:

الحمران الشديد من السرورين والحموض الأمينية الأساسية بالمشاركة مع وارد حروري كاف، يمكن أن يؤدي إلى الكواشيركور، خصوصاً عند الفطام إلى نظام غذائي مكون بشكل رئيسي من القمح والرز أو الحبوب (انظر الفصل 42-2). تتطور حمامى جلدية أولاً، وفي الحالات البسيطة عند الأطفال البيض تتقدم إلى تقشر ناعم على طول الخطوط الجلدية الطبيعية وعلى الفتيوبين والوجه الخارجي للفخذين والظهر. عند الأطفال السود تضم الموجودات الباكزة المميزة شحوب حول الفم وزوال التصبغ الجلدي وتطور بقع أرجوانية. عند تقدم المرض، تظهر لويحات شمعية أرجوانية مرتفعة نسبياً، ذات هوامش محددة بوضوح، متوزعة خصوصاً في منطقة الحفاض ومناطق الصفط مثل المرفقين والركبتين والكاحلين وعلى الجذع. في الحالات الشديدة، تتطور تآكلات وشقوق خطية. وتعمف الإصابة سبباً عن الجلد المعرض للشمس وأيضاً عن القدمين والأوجه الظاهرية للبدن. تكون الأطراف رقيقة هشّة، والشعر متناثر رقيق فاقد الصباغ، ويبدو أحياناً علامة حجر الرّصف من تناوب شرط فاتحة وغامقة التي تعكس فترات متناوبة من تغذية كافية وغير كافية. التظاهرات الجلدية قد تماثل بقوة تلك الموجودة في اعتلال جلد النهايات

محوي المنشأ. المستوى الصلي للزنك منخفض غالباً، وفي بعض الحالات تشفى الآفات الجلدية للكواشيركور بسرعة عندما يطبق الزنك موضعياً.

IV. الداء الليفي الكيسي Cystic Fibrosis:

(انظر الفصل 416). يتطور سوء تغذية بروتيني حروري عند 5-10٪ من مرضى الداء الليفي الكيسي. الطفح نادر عند الرضع المصابين بالداء الليفي الكيسي وسوء التغذية، ولكن قد يظهر بعمر 6 أشهر. تتألف الانتفاخ البطني من حطاطات حمامية وسفية تتطور خلال 1-3 أشهر إلى لويحات حشرقية واسعة. يزداد الطفح حول الفم والمعان وعلى الأطراف السفلية أكثر من العلوية. قد توجد حاصة، ولكن لاتصاب الأغشية المخاطية والأظافر.

V. البلاغرا Pellagra:

(انظر الفصل 44-5) يأتي بؤمة وحمامى وحس حرق في الجلد المعرض للشمس، على الوجه والعنق والأوجه الظاهرية للبدن والساعدين والقدمين. قد تعرض آفات البلاغرا بالحروق والضغط والاحتكاك والالتهاب. الانتفاخ الوجهي ذو توزع بشكل الفراشة غالباً. ويصطلح على الالتهاب الجلدي المطروح للعنق بمصطلح قلادة

وتشاهد أيضاً الحماشي والنزف حول الأجرية خصوصاً على الساقين مع التطور إلى مناطق واسعة من النزف والتورم والصفغات الحمامية وكذلك يشاهد التهاب زاوية الفم والأورام الدموية تحت السمحاق. الوسيلة الأفضل لإثبات التشخيص السريري للبلع هي تجربة إعطاء فيتامين C الداعم.

VII. عوز الفيتامين A:

Vitamin A Deficiency:

(انظر الفصل 44-1). يأتي مبدئياً بضعف التكيف البصري في الظلام. وتضم التغيرات الجلدية الجفاف وفرط التقشر وفرط تسح البشرة، خصوصاً المغطاة للحريبات الشعرية والفقد الزهمية. في الحالات الشديدة، قد يبرز التحرشف.

كاسال Casal's Necklace. تتطور نقاطات وتوسفات، ويصبح الجلد جافاً خشناً متسمكاً متشققاً مفرط التصبغ بشكل زائد. قد تكون الإنتانات الجلدية شديدة، ولكن هذا غير مألوف. تتطور البلاعرا عند الأشخاص ذوي الوارد الغذائي غير الكافي أو المصابين بعجز امتصاص النياسين و/أو الثريوتوفان. استخدام الايزونيازيد أو 6- ميركاتوبورين أو 5- فلورويوراسيل قد يحدث البلاعرا أيضاً. النيكوتيناميد الداعم وتجنب الشمس هما أساس المعالجة.

VI. البقع (عوز حمض الاسكوربيك أو عوز الفيتامين C):

Scurvy (Vitamin C or Ascorbic Acid Deficiency):

(انظر الفصل 44-9). يأتي مبدئياً بفرط تقرن حريمي والتفاف الشعر على أعلى الذراعين والظهر والإبتين والأطراف السفلية.

* * *

إنتهى

ملاحظات

[The page contains faint horizontal lines, suggesting it was part of a lined notebook or document.]

ملاحظات

عناوين الكتب المتوفرة لدينا

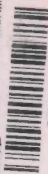
1. المرجع في طب الأطفال الجزء الثاني (نلسون 2001)
2. المرجع في أمراض الجهاز البولي والتناسلي عند الأطفال (نلسون 2001)
3. المرجع في الأمراض التنفسية عند الأطفال (نلسون 2001)
4. المرجع في أمراض الدم والأورام عند الأطفال (نلسون 2001)
5. المرجع في الأمراض الهضمية عند الأطفال (نلسون 2001)
6. المرجع في الأمراض القلبية عند الأطفال (نلسون 2001)
7. المرجع في الأمراض الغدية عند الأطفال (نلسون 2001)
8. المرجع في أمراض الخدينج والوليد (نلسون 2001)
9. المرجع في الأمراض الإثنائية عند الأطفال (نلسون 2001)
10. المرجع في الأمراض العصبية والاضطرابات العصبية العضلية عند الأطفال (نلسون 2001)
11. المرجع في الأمراض الجلدية عند الأطفال (نلسون 2001)
12. الرعاية المثالية للحامل والطفل ومراحل التطور الطبيعي
13. اعراض وتشخيص الأمراض الهضمية عند الأطفال
14. الدليل العلاجي في طب الأطفال (مانيوال واشنطن)
15. طب الأطفال الإسعافي
16. الشامل في الأدوية السريرية
17. أسئلة الجراحة شوارتز
18. الأمراض الداخلية NMS
19. أسئلة التقويم الذاتي NMS داخلية
20. أسئلة التقويم الذاتي NMS جراحة
21. أسئلة التقويم الذاتي NMS أطفال
22. المرجع في الجراحة العامة (شوارتز)
23. دليل واشنطن الجراحي
24. أطلس الجيب في التشريح
25. مبادئ ممارسة الطب الباطني (موسبي - فري)
26. المرجع العلاجي الأول في الطب الباطني
27. الطب الإسعافي الباطني
28. الطب الإسعافي المصور
29. التخدير السريري (سيافيسين)
30. أسس علم التخدير
31. التخدير المرضي ج 1
32. التخدير المرضي ج 2
33. الاستشارات السابقة للحمل الجراحي
34. التهيئة الأولية
35. الأورثوبديا والكسور (ابلي)
36. أبحاث مختارة في العلاج الفيزيائي/مبادئ المعالجة الكهربائية ج 1
37. أبحاث مختارة في العلاج الفيزيائي/مبادئ المعالجة الكهربائية ج 2
38. أبحاث مختارة في العلاج الفيزيائي/الليزر
39. مبادئ المعالجة الفيزيائية العصبية
40. الكسور والأذيات المفصلة
41. دعم الحياة القلبية الأساسي والمتقدم
42. دليل تخطيط القلب الكهربائي
43. رفيق الطبيب العام (مراجعة شاملة وسريعة لأبحاث الطب البشري)
44. مبادئ وأساسيات علم الصيدلة
45. أساسيات التوليد وأمراض النساء
46. العين في التوليد وأمراض النساء لنيل الـ MRCOG
47. أسرار التشخيص السريري
48. علم التشريح السريري / عربي وإنكليزي (سنل)

وهناك مجموعة كبيرة من الكتب القيمة قيد الطباعة والإنجاز

Text Book of P e d i a t r i c s

Nelson
16

Bibliotheca Alexandrina



0639947

925
24